

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

No

153

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Guy LOISEL

Né le 13 Novembre 1903, à ROUEN (Seine-Inférieure)

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

LES ASTROCYTOMES
DU CERVELET DE L'ENFANT

(ETUDE ANATOMO-CLINIQUE, DIAGNOSTIQUE
THÉRAPEUTIQUE ET PRONOSTIQUE)

TRAVAIL DU SERVICE DE NEURO-CHIRURGIE
DU D^r CLOVIS VINCENT

Président : M. LOEPER, Professeur.

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE

2, RUE CASIMIR-DELAUVIGNE, 2

1935

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1935

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Guy LOISEL

Né le 13 Novembre 1903, à ROUEN (Seine-Inférieure)

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

LES ASTROCYTOMES
DU CERVELET DE L'ENFANT

(ETUDE ANATOMO-CLINIQUE, DIAGNOSTIQUE
THÉRAPEUTIQUE ET PRONOSTIQUE)

TRAVAIL DU SERVICE DE NEURO-CHIRURGIE
DU D^r CLOVIS VINCENT

Président : M. LOEPER. Professeur.

PARIS

LIBRAIRIE LOUIS ARNETTE
2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1935

I. — Professeurs

Anatomie	MM.	ROUVIERE
Physiologie		Léon BINET.
Physique médicale.....		STROHL.
Chimie médicale.....		DESGREZ.
Bactériologie		Robert DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.....		BRUMPT.
Pathologie médicale et générale.....		BAUDOUIN.
Pathologie chirurgicale.....		CHEVASSU.
Anatomie pathologique.....		ROUSSY.
Histologie		CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale.....		TIFFENEAU.
Thérapeutique		LOEPER.
Hygiène et médecine préventive.....		TANON.
Médecine légale.....		BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....		LAIGNEL.
Pathologie expérimentale et comparée.....		LAVASTINE
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....		FIESSINGER.
		Maur. VILLARET
Clinique médicale.....		BEZANÇON.
		CARNOT.
		CLERC.
Hygiène et clinique de la première enfance.....		Marcel LABBE.
Clinique des maladies des enfants.....		LEREBOULLET
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.....		NOBECOURT.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....		H. CLAUDE.
Clinique des maladies du système nerveux.....		GOUGEROT.
Clinique des maladies infectieuses.....		GUILLAIN.
		LEMIERRE
		CUNEO.
Clinique chirurgicale.....		GOSSET.
		GREGOIRE.
Clinique ophtalmologique.....		LENORMANT.
Clinique urologique.....		TERRIEN.
		MARION.
Clinique d'accouchements.....		BRINDEAU.
		COUVELAIRE.
Clinique gynécologique.....		JEANNIN.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....		PROUST.
Clinique thérapeutique médicale.....		OMBREDANNE
Clinique oto-rhino-laryngologique.....		RATHERY.
Clinique thérapeutique chirurgicale.....		LEMAITRE.
Clinique propédeutique.....		Pierre DUVAL.
Clinique de la Tuberculose.....		SERGEANT.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte.....		N.
		MATHIEU.
Professeurs sans chaire.....		HOVELACQUE
		MOCQUOT
		MULON.
		OLIVIER.
		VERNE

II. — Agrégés en exercice

MM.		MM.	
BENARD Henri	Pathologie médicale.	GAYET	Physiologie.
BERNARD Et...	Pathologie médicale.	GIROUD	Histologie.
BOULIN	Pathologie médicale.	HAGUENAU	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.	HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie
CATHALA	Pathologie médicale.	HAZARD	Pharmacologie
CHEVALLIER ..	Pathologie médicale.	HUGUENIN	Anatomie pathologique
DOGNON	Physique.	JOANNON	Hygiène.
FEY	Urologie.	LABBE Henri...	Chimie biologique.
GALLIARD	Parasitologie.	LACOMME	Obstétrique.
GASTINEL	Bactériologie.	LANTUEJOL ..	Obstétrique.
DE GAUDART		LAROCHE Guy.	Pathologie médicale.
D'ALLAINES.	Pathologie chirurgicale		



MM.

LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
LEVY (M ^{re} J.)...	Pharmacologie.
LEVY-VALENSI.	Neurologie et Psychiatrie
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET .	Pathologie chirurgicale.
MOUQUIN	Pathologie médicale.
OBERLING	Anatomie pathologique
PETIT-	
DUTAILLIS.	Pathologie chirurgicale.

MM.

PIEDELIEVRE .	Médecine légale.
PORTES	Obstétrique.
RICHER	Physiologie.
SANNIE	Chimie biologique.
SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
TROISIERS	Pathologie expérimentale
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique.
WILMOTH	Pathologie chirurgicale

III. — Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.

ALGLAVE	Pathologie chirurgicale
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY-	
BERT.....	Physiologie.

MM.

LEROUX	Anatomie pathologique
NEVEU-	
LEMAIRE....	Parasitologie.
ZIMMERN	Physique.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM.

ABRAMI	} Clinique médicale.
ALAJOUANINE .	
AUBERTIN ..	
BRULE	
CHABROL	
CHIRAY	
DONZELOT	
DUVOIR	
HARVIER	
LIAN	
VALLERY-RADOT	}
(Pasteur).	
SEZARY	

MM.

BASSET	} Clinique chirurgicale
BROCC	
CADENAT	
GATELLIER	
HEITZ-BOYER .	
MOURE	
QUENU	
SCHWARTZ	} Clinique obstétricale
VELTER	
ECALLE.....	
GUENIOT	
LE LORIER.....	
LEVY-SOLAL ...	
METZGER	

V. — Chargés de cours

MM.

CHAILLEY-BERT, agrégé.	Education physique.
LEDoux-LEBARD	Radiologie clinique
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MON PERE

Le Docteur MARCEL LOISEL
Médecin des Hôpitaux de Rouen

Mon premier Maître à qui je dois tout.

A MES FRERES

A MON MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur MAURICE LOEPER

En hommage de ma profonde reconnaissance et de mon très respectueux attachement.

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur CLOVIS VINCENT

En témoignage de mon admiration, de ma reconnaissance et de ma respectueuse affection.

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur CHARLES ACHARD

*En témoignage de ma reconnaissance,
pour l'année d'internat passée dans son
service.*

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur EDMOND LESNE

*En hommage de mon respectueux dé-
vouement, et de ma très profonde re-
connaissance, pour les années d'internat,
si fructueuses, si agréables, passées dans
son service.*

A MON MAITRE

Monsieur le Docteur RENÉ TOUPET

*En témoignage de ma vive reconnais-
sance, pour l'affection qu'il m'a toujours
montrée, et pour tout ce qu'il m'a ap-
pris.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Externat Rouen

- 1921 Monsieur le Docteur LOISEL.
Monsieur le Professeur JEANNE (*in memoriam*).
1922 Monsieur le Docteur SEYER (*in memoriam*).
Monsieur le Professeur NEE.
1923 Monsieur le Professeur DEVE.

Externat Paris

- 1926 Monsieur le Docteur VAUX.
1927 Monsieur le Professeur LOEPER.
1928 Monsieur le Professeur Agrégé AUBERTIN.
1930 Monsieur le Docteur TOUPET.

Internat provisoire

- 1929 Monsieur le Docteur TOUPET.

Internat

- 1931 Monsieur le Docteur FEUILLE (*in memoriam*).
Monsieur le Docteur A. RAVINA.
Monsieur le Docteur LESNE.
1932 Monsieur le Professeur ACHARD.
1933 Monsieur le Docteur CLOVIS VINCENT.
1934 Monsieur le Docteur LESNE.

AVANT-PROPOS

Cette thèse a été inspirée par notre Maître CLOVIS VINCENT. Pendant l'année d'internat, hélas ! trop courte, passée dans le service de neuro-chirurgie de l'Hôpital de la Pitié, nous avons pu chaque jour davantage, apprécier et admirer, celui qui mit toute son âme et tout son cœur, au service de la neuro-chirurgie.

Nous nous sommes efforcé, ici, d'exposer l'enseignement recueilli auprès de notre Maître Clovis Vincent, pendant les moments toujours trop brefs, qu'il a pu nous consacrer. Si cette thèse ne reproduit pas toujours fidèlement sa pensée, qu'il veuille bien ne pas nous en vouloir. Qu'il sache que nous avons mis tout notre cœur à réaliser un travail qui lui fit honneur, et qui témoigne ainsi de la profonde affection et de la très vive reconnaissance que nous portons à celui qui fut toujours pour nous un Grand Patron.

Nos remerciements iront aussi à ses Assistants, nos amis les Docteurs DAVID et PUECH, qui ont opéré quelques-uns de nos malades. Nous sommes reconnaissant à nos collègues, internes et anciens internes du service, qui ont rédigé un certain nombre d'observations. Nous adressons nos remerciements à tous ceux qui nous ont aidé dans la préparation de cette thèse.

GÉNÉRALITÉS

Parmi les tumeurs du cervelet de l'enfant, l'astrocytome et le médulloblastome sont, de loin, les plus fréquentes. Mais autant le médulloblastome reste inexorable dans son évolution vers la mort, quel que soit le traitement appliqué, autant l'astrocytome, tumeur bien limitée, histologiquement bénigne, est susceptible de guérison par l'exérèse chirurgicale. Toutefois, il est une condition primordiale à ces succès opératoires : c'est que l'astrocytome soit reconnu suffisamment tôt : avant que l'obstruction complète du IV^e ventricule par la tumeur ne soit cause d'une hydrocéphalie trop importante, avant la compression des centres bulbaires vitaux. Ces deux facteurs jouent, en effet, un rôle considérable dans les accidents mortels pré et post-opératoires.

Nous avons pu recueillir dans le service de notre Maître, le Docteur Clovis Vincent, les observations anatomo-cliniques complètes, de 30 cas d'astrocytomes cérébelleux chez l'enfant et l'adolescent. Nous en avons examiné personnellement 11, au cours d'une de nos années d'internat. 28 malades ont été opérés, et malgré l'état extrêmement précaire, où sont parvenus au neuro-chirurgien, le plus grand nombre d'entre eux, 6 de ces malades seulement, sont décédés des suites immédiates de l'intervention ; 2 sont morts un mois plus tard. Sur les 20 malades restants, un est décédé accidentellement, un an après l'intervention ; 5 ont récidivé, soit une ou plusieurs fois : un d'entre eux est actuellement très bien portant ; le deuxième a succombé aux suites de la sixième intervention, qu'avaient nécessitée de multiples récidives ; les trois derniers sont morts des suites de la deuxième opération.

A l'heure actuelle, 16 malades sur 28 sont vivants, et peuvent être considérés comme guéris par l'exérèse chirurgicale : guérison s'affirmant depuis 8 mois à 1 an pour les uns, depuis 2, 3, 4 et même 5 ans pour la plupart. Guérison définitive, autant que permette de l'affirmer l'absence de récurrence, pendant un temps encore limité.

Il nous a semblé que ces beaux résultats post-opératoires, pourraient être encore améliorés, par une intervention plus précoce ; aussi nous nous attacherons à préciser, de façon pratique, les éléments qui concourent au diagnostic de tumeur bénigne du cervelet, et, en particulier, à ceux d'entre eux qui permettent un diagnostic précoce. Nous nous efforcerons à reconnaître les caractères anatomo-pathologiques de ces astrocytomes, caractères qui autorisent à porter un *pronostic éloigné des plus favorables*, ainsi que le confirment nos brillants résultats post-opératoires.

Notre étude comportera donc plusieurs chapitres :

a) L'étude macroscopique de ces tumeurs, et surtout leur mode d'extension, qui permet de comprendre la séméiologie de cette affection. L'étude histologique.

b) L'examen clinique, et les déductions pratiques qui en découlent, pour le diagnostic positif.

c) Un chapitre de diagnostic différentiel précis, nous permettra de souligner les différentes erreurs que peuvent entraîner le syndrome d'hypertension intracrânienne, puis les signes de localisation postérieure. Ce chapitre nous amènera donc à décrire les caractères anatomiques et cliniques des différentes tumeurs, bénignes ou malignes, de la fosse postérieure, chez l'enfant.

d) Les indications et la technique opératoire nous retiendront peu.

e) Nous terminerons ce mémoire, par une étude minutieuse des suites opératoires immédiates, et surtout du pronostic post-opératoire lointain, qui permettent d'affirmer que l'on se trouve en présence de tumeurs assez facilement extirpables, et relativement bénignes.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

I. — Etude macroscopique

Sur nos 30 cas, nous avons pu pratiquer l'examen macroscopique de la tumeur de 7 malades : 2 décédés avant l'intervention, 5 décédés après. Dans les 23 cas restants, nous avons dû nous contenter des constatations et des schémas opératoires, d'ailleurs le plus souvent, très éloquents.

Deux grands types d'astrocytomes cérébelleux, doivent être distingués d'après leur siège :

a) *Astrocytomes de la ligne médiane* : notablement plus fréquents : 20 cas.

b) *Astrocytomes des hémisphères* : 10 cas. Nous les classons évidemment d'après leur siège primitif et surtout leur siège prédominant.

A. — Astrocytomes de la ligne médiane.

1) ASPECT EXTÉRIEUR, SIÈGE : parfois et rarement, un pôle de la tumeur affleure la corticalité du vermis, et fait directement saillie, tranchant par sa coloration blanc-jau-nâtre, sur le reste du tissu cérébelleux (obs. III et XXX). Dans quelques cas, existe une réaction de l'arachnoïde voisine, qui est plus épaisse, dépolie. Il peut même se former de petits kystes arachnoïdiens, rosés, translucides, au voisinage de la tumeur.

Le plus souvent, la tumeur profonde, fait bomber le vermis, refoule latéralement les hémisphères cérébelleux qui sont plus durs et plus saillants que normalement, du fait de l'œdème cérébelleux réactionnel, de l'irritation des cen-

tres vasomoteurs, et surtout du fait de la stase veineuse. Au niveau de la tumeur, les stries transversales du vermis sont écartées, distendues. Presque toujours, la tumeur tend à faire saillie au niveau du vermis moyen ou supérieur, plus rarement (7 fois sur 20) à sa partie inférieure.

2) POINT DE DÉPART : très difficile à préciser, en dehors d'un examen histologique de toute la tumeur : car, dans la plupart de nos cas, la tumeur d'un certain volume, était en connexions intimes, avec le « toit du IV^e ventricule » d'une part, et de l'autre avec la face profonde du vermis. Le point

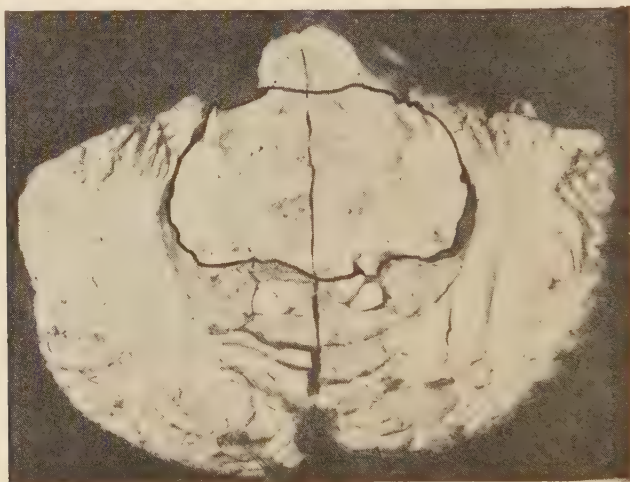


FIG. 1 (Obs. XXIV) : *Astrocytome des 2/3 inférieurs du vermis* : Coupe horizontale du cervelet, aux 2/3 sup. Tumeur bien limitée; le plan de clivage est net. Compression complète du IV^e ventricule.

de départ vermien nous a semblé être le plus fréquent. Cependant dans 7 cas (obs. I, VIII, XIII, XXIV, XXVIII, XXIX, XXX), le point de départ de la tumeur était nettement le toit du IV^e ventricule ; ce que nous avons vérifié histologiquement 4 fois. C'est à ces cas qu'il convient de garder l'appellation anatomique, d'*astrocytome du toit*.

Par opposition à ceux-ci, on peut décrire des *astrocytomes du plancher*, qui naissent du plancher ventriculaire,

et peuvent être mis dans le cadre des astrocytomes de la ligne médiane, lorsqu'ils se développent vers le vermis. Malheureusement nous n'en avons jamais observé chez l'enfant.

3) LIMITES : tumeur presque toujours *bien limitée*, séparée nettement du tissu cérébelleux sain, en général facile à énucléer ; le *plan de clivage est presque toujours des plus net* (fig. 1, 3), exception faite pour les observations V et XXVII, où la tumeur paraissait se continuer directement avec la substance blanche saine. Dans l'ensemble la tumeur a une forme arrondie (fig. 1, 5, 30).

4) CONSISTANCE : tumeurs fermes. La ponction du vermis avec un trocart, permet de percevoir à une profondeur variable, le plus souvent 1 à 2 centimètres, une sensation très nette de résistance sur un corps dur, qui est la tumeur. A la coupe, le centre de la tumeur peut être ferme, ou au contraire spongieux, friable.

5) Ces tumeurs sont de *taille* variable: noisette, prune, jusqu'au volume d'une grosse mandarine. Ces pièces opératoires pesaient de 5 à 6 grammes ; le plus souvent, 25 à 30 et même 40 grammes.

6) COULEUR: blanc-grisâtre, bleutée, ou jaune pâle, rarement rouge-vineux, par suite d'une vascularisation intense, où d'une hémorragie dans la tumeur (obs. I, fig. 2).

7) KYSTES: sont extrêmement fréquents, puisque nous les avons retrouvés 14 fois sur 20 cas: *Kystes extratumoraux* assez volumineux, siégeant soit superficiellement dans le vermis, soit latéralement en plein hémisphère cérébelleux. **Kyste** contenant souvent de 20, 30 à 50, 60 cc. de liquide **xanthochromique**, presque toujours coagulant en masse dans la seringue qui l'aspire. Liquide riche en albumine et en **cristaux** de cholestérine. Ils sont limités par une paroi sur laquelle nous reviendrons, à l'examen histologique.

De nombreux vaisseaux provenant des artères cérébel-

leuses moyennes ou inférieures, courent parfois dans cette paroi, vers le pédicule de la tumeur, dont la section peut



FIG. 2 (Obs. I) : *Angio-astrocytome du vermis*, comprimant complètement le IV^e ventricule. *Tumeur très hémorragique*.. Coupe horizontale partie supérieure du cervelet et protubérance.

être source d'hémorragies assez abondantes : ce fait est rare.

On trouve toujours la *tumeur murale* implantée par un pédicule plus ou moins large sur la paroi de ce kyste : *tumeur murale dont l'exérèse est le point capital de l'opération*, car sa persistance, entraîne la reproduction plus ou moins rapide du kyste.

Ces astrocytomes présentent parfois dans leur intimité, de petits kystes à contenu colloïde ; nous l'avons observé dans deux pièces prélevées à l'autopsie (obs. V et XIII, fig. 30).

8. MULTIPLICITÉ DES TUMEURS : exceptionnelle. Dans un cas (obs. VIII) existaient deux tumeurs séparées par 1 à 2 cm., de tissu cérébelleux sain ; tumeurs de même nature histologique, nettement encapsulées. *Il ne s'agit sûrement pas là de métastases* : celles-ci n'existant pas dans les astrocytomes, comme dans toutes les tumeurs bénignes du cervelet, au contraire du médulloblastome.

9. MODES D'EXTENSION de la tumeur, où plus exactement de la tumeur et de son kyste ; car celui-ci, presque toujours beaucoup plus volumineux que la tumeur murale, subit de brusques poussées d'accroissement qui commandent en partie, certaines poussées d'hypertension intracrânienne et d'autre part l'enrichissement plus ou moins brusque du tableau clinique, en signes de localisation postérieure. Nous insisterons particulièrement sur ces modes d'extension de la tumeur, car ils vont mettre en évidence les différents éléments susceptibles d'être comprimés, et expliquer ainsi la plus grande partie de la séméiologie des astrocytomes du cervelet. Cette extension peut se faire dans différentes directions :

a) *En arrière* : vers la face superficielle du vermis, qu'elle refoule et fait bomber.

b) *En avant* : fait capital, que la tumeur soit à point de départ du toit ou de la face profonde du vermis, elle tend, tôt ou tard, à comprimer les noyaux du toit (centres vestibulaires vermiens), puis le IV^e ventricule lui-même :

1) sur toute sa hauteur (obs. XXIV, fig. 3) : le IV^e ven-

tricule est alors réduit à une fente linéaire, séparant la tumeur du tronc cérébral ;

2) sur une partie de la hauteur (obs. V, XIII, XXI), et la partie sus-jacente du IV^e ventricule, peut se dilater considérablement, et parfois atteindre la taille du petit doigt ou de l'index.

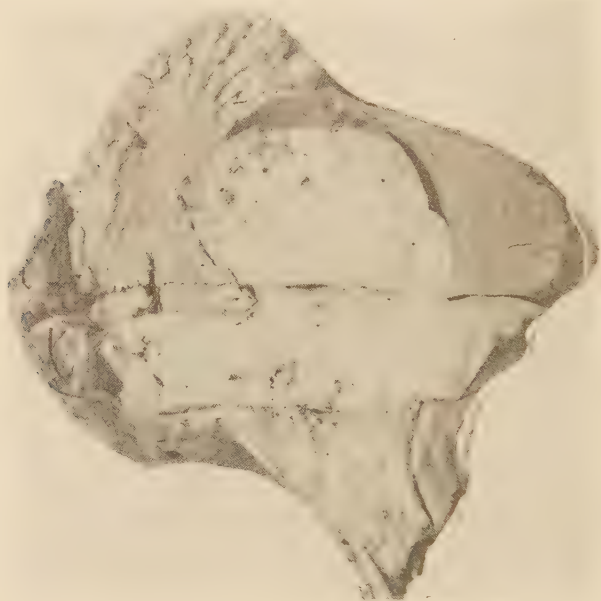


FIG. 3 (Obs. XXIV) : *Astrocytome des 2/3 inférieurs du vermis : coupe médiane sagittale. Compression du IV^e ventricule sur toute la hauteur. Envahissement de l'amygdale et du plancher bulbaire.*

Cette compression du IV^e ventricule peut se faire symétriquement, si la tumeur a un développement sagittal symétrique : il est alors réduit à une fente linéaire transversale, recourbée à ses deux extrémités (qui représentent les récessus latéraux) (fig. 4). Assez souvent le développement de la tumeur, et surtout de son kyste, est asymétrique, prédomine nettement sur un des lobes cérébelleux ; le IV^e ventricule peut, dès lors, être refoulé, aplati irrégulièrement,

obliquement ; le récessus du même côté peut être comprimé (obs. XIII, fig. 30).

La compression du IV^e ventricule va entraîner deux ordres de phénomènes :

a) *L'un, purement mécanique* : c'est un trouble de l'hydraulique ventriculaire : l'oblitération de tout ou partie, de la voie normale d'écoulement du liquide céphalo-rachidien, sécrété par les ventricules latéraux, va entraîner une

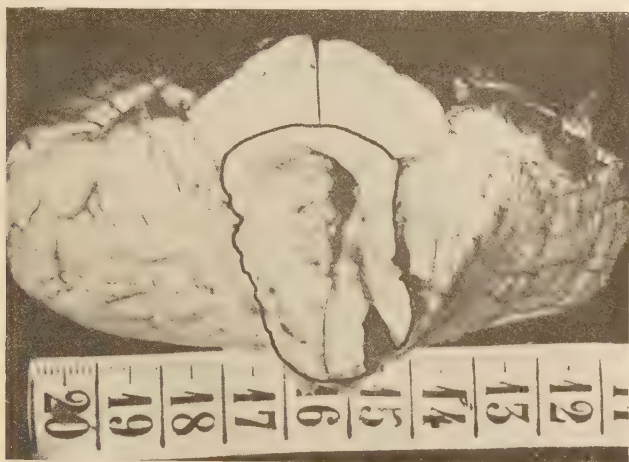


FIG. 4 (Obs. XXI) : Astrocytome des 2/3 sup. du vermis. Compression du IV^e vent.; tumeur bien limitée.

Coupe horizontale au 1/3 sup. du cervelet et de la protubérance.

hydrocéphalie interne, peu à peu considérable, qui va ajouter ses effets à la gêne de la circulation veineuse, à la stase dans les veines de Galien et dans le sinus droit.

Ce blocage du IV^e ventricule, aboutit à une dilatation rétrograde de plus en plus importante, de l'aqueduc de Sylvius, dont le diamètre peut atteindre de 2 à 5 mm., au lieu de sa dimension habituelle minime ; une dilatation du III^e ventricule, souvent plus marquée, au niveau de son récessus rétrochiasmatique (fig. 5) ; une dilatation des trous de Monro, du corps et des cornes des ventricules latéraux (fig. 29), ainsi que le montrent bien les ventriculographies.

Parfois, la compression asymétrique du IV^e ventricule, permet l'écoulement du L. C.-R., par un des trous de Luschka, qui se dilate (obs. XIII, fig. 30).

b) *L'autre, de compression nerveuse* : d'abord, les centres du plancher du IV^e ventricule ; puis par son intermédiaire, le tronc cérébral (bulbe et partie inférieure de la protubérance), refoulés d'arrière en avant, où obliquement, contre l'apophyse basilaire. Cependant, certains centres du

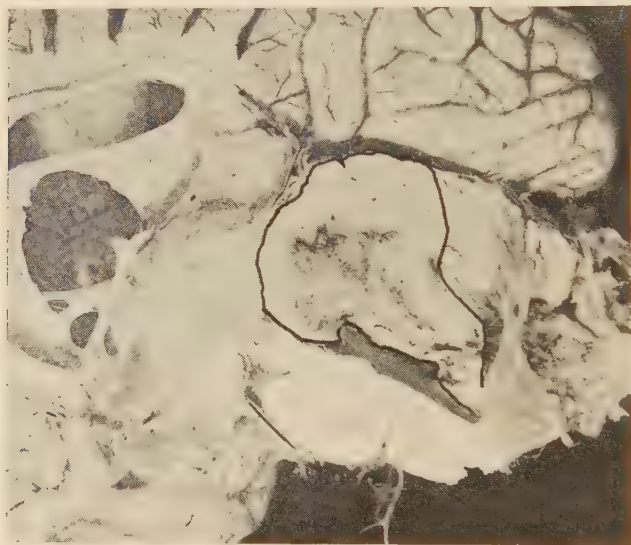


FIG. 5 (Obs. XXI) : *Astrocytome des 2/3 supérieurs du vermis, comprimant l'aqueduc de Sylvius, les tubercules quadrijumeaux, l'épiphyse. Enorme distension du III^e V., du cul-de-sac rétro-chiasmatique. On aperçoit une partie du corps du V. D., très dilaté. Coupe médiane sagittale de l'hémisphère droit.*

plancher, les plus superficiels par rapport au IV^e ventricule, étant de développement embryologique précoce, seront les plus résistants, et de ce fait longtemps épargnés (Brouwers, J. Lereboullet) ; alors que d'autres éléments, de développement plus tardif, seront d'autant plus fragiles et plus souvent lésés, par la compression tumorale : en particulier, le corps restiforme, les noyaux vestibulaires, le noyau de Deiters, la racine sensitive du V, et même plus

loin, les faisceaux pyramidaux (J. Lereboullet). Mais, lorsque la tumeur atteint un développement marqué, elle est susceptible de léser, mais d'une façon légère, parcellaire, certains éléments plus résistants : le genou du facial, dont la situation est superficielle au niveau du IV^e ventricule, les stries et les noyaux acoustiques, à hauteur du récessus latéral. Enfin et surtout, les noyaux moteurs du IX, du XI et surtout de la X^e paire ; la compression des centres cardiaques, respiratoires du X, au niveau de la moitié inférieure du plancher, étant une cause de mort fréquente, dans l'évolution spontanée ou opératoire, des astrocytomes du cervelet. Rarement, la tumeur adhère secondairement au plancher (obs. XXIV, XXX).

c) *Extension en haut*: la tumeur refoule le vermis supérieur, qui bombe sous la tente du cervelet, vient peu à peu au contact de la face postérieure de l'aqueduc de Sylvius, qu'elle peut bloquer directement (obs. XXI, fig. 5), et par son intermédiaire, comprimer la moitié supérieure de la protubérance, les pédoncules cérébraux, les noyaux des III^e, IV^e et VI^e paires, qui y sont inclus.

Elle peut refouler, en haut et en dehors, les pédoncules cérébelleux supérieurs, en haut et en avant les tubercles quadrijumeaux et l'épiphyse, tout en les respectant (obs. XXI, fig. 5).

d) *Extension vers le bas*: Vers l'extrémité inférieure du vermis, qui vient obturer le trou de Magendie (obs. V), vers une ou les deux amygdales cérébelleuses (obs. XXIV), qui peuvent être envahies, et jouer le même rôle d'obstruction de l'orifice inférieur du IV^e ventricule et de compression de la partie bulbaire du plancher ventriculaire.

Ce mode d'extension, nous amène à insister sur un phénomène constant, et d'importance primordiale, au cours de l'évolution des tumeurs de la ligne médiane : *l'engagement des amygdales cérébelleuses* : du fait de son développement en tous sens, la tumeur de la ligne médiane, prenant point d'appui sur un cerveau mou et fuyant, provoque la formation d'un *cône de pression* croissant au niveau du

trou occipital : cône de pression formé aux dépens des amygdales cérébelleuses, qui se hernient en forme de coin, bloquant le bulbe dans le trou occipital ; *engagement remarquablement constant*, dans tous les protocoles opératoires et d'autopsie, engagement qui peut atteindre une hauteur de 2 cm. et même davantage (obs. XXIV, fig. 6).

Cet engagement, entraînant un blocage progressif du trou occipital, on peut en déduire trois ordres de conséquences :

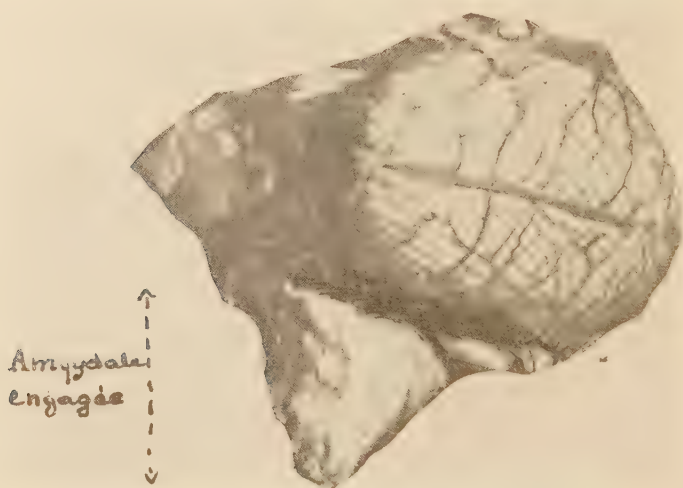


FIG. 6 (Obs. XXIV) : Astrocytome du vermis : engagement considérable de l'amygdale cérébelleuse.

1° La fermeture de plus en plus hermétique de l'orifice inférieur du IV^e ventricule, empêchant, s'il ne l'était déjà, l'écoulement normal du L. C. R. ventriculaire, vers la grande citerne et les espaces sous-arachnoïdiens cérébraux, où il se résorbe : l'hydrocéphalie et la tension intraventriculaire s'accroissent de plus en plus, le cercle vicieux se complète : plus le cône de pression est serré, plus l'écoulement du L. C. R., hors des ventricules latéraux, devient difficile, et plus l'hypertension ventriculaire s'élève : celle-

ci, ayant pour conséquence secondaire, l'exagération du cône de pression.

2° La compression progressive dans le trou occipital des premières racines cervicales, surtout sensibles, des artères vertébrales et du tronc basilaire.

3° Surtout, compression de la *partie inférieure du bulbe*, des grandes voies sensibles, pyramidales et des centres bulbaires vitaux ; qu'il survienne spontanément, au cours de l'évolution, une poussée d'hypertension intraventriculaire, ou bien enfin, qu'un brusque mouvement de la tête modifie l'équilibre instable de la tumeur, ou que survienne une poussée d'œdème cérébral, spontanée ou provoquée par une ventriculographie ou une intervention chirurgicale sur la région, le cône de pression va s'accroître, et brusquement surviendra une compression du plancher bulbaire et des troubles respiratoires ou cardiaques, rapidement mortels.

Ainsi, *l'indication opératoire majeure, urgente, et le premier temps de toute intervention, pour tumeur de la ligne médiane, doit-il être le déblocage du trou occipital, par abrasion de son bord postérieur, et surtout section de l'arc postérieur de l'atlas*, qui permet le dégagement des amygdales, et la libération de la si grave compression bulbaire.

e) *Extension latérale*, toujours asymétrique : le kyste s'étend presque toujours dans un hémisphère cérébelleux, refoule plus ou moins complètement le noyau dentelé, les péduncules cérébelleux moyen et inférieur, le tissu cérébelleux sain, et de ce fait, agissant sur les centres cérébelleux d'un seul côté, provoquera un faux syndrome de localisation hémisphérique (fig. 30).

B. — Astrocytomes des hémisphères cérébelleux.

Moins fréquents : 10 cas sur 30.

1) SIÈGE : 7 fois dans l'hémisphère droit, 3 fois dans la gauche ; cette prépondérance sur l'hémisphère droit, nous paraît tout à fait fortuite. Le plus souvent, l'astrocytome se

développe en pleine substance blanche de l'hémisphère, au niveau du corps dentelé ; presque toujours il est paramédian, juxta-vermien ; plus rarement, il siège à la partie supérieure de l'hémisphère, dans les lobules quadrilatères, ou à la partie inférieure, au voisinage immédiat de l'amygdale. Une seule fois (obs. XV), la tumeur était nettement localisée à la partie postérieure du lobe. Lorsque l'on aborde le cervelet à l'intervention, le lobe atteint, bombe nettement plus que l'autre ; il est plus ferme, turgescent, tend à sortir de la loge ; les lamelles cérébelleuses sont écartées, au niveau de la tumeur, si elle est superficielle.

2) TUMEUR TOUJOURS BIEN LIMITÉE, souvent très étendue, plus volumineuse que dans les astrocytomes du vermis : 4 fois elle présentait les dimensions d'une mandarine.

3) Très souvent, 6 fois sur 10 cas, on note une VASCULARISATION très marquée de la tumeur, soit dans le plan de clivage, soit prédominante au niveau de son pédicule. Cependant, ces tumeurs ne présentaient jamais macroscopiquement, l'aspect hémorragique, mais pour un certain nombre, l'exérèse fut la source de nombreuses hémorragies.

4) TUMEUR KYSTIQUE (9 fois sur 10) ; kyste souvent très volumineux : 60 cc. (obs. XVII) ; kyste extratumoral, au fond duquel on trouve appendue la tumeur murale. Ce kyste siège, en général, dans le même lobe, parfois dans le vermis ; mais, du fait de son volume, il peut déborder du côté opposé (obs. XIV). Dans un seul cas, existait un petit kyste intratumoral (obs. XVI).

5) EXTENSION de la tumeur et de son kyste :

a) *En dedans* : elle refoule le vermis, ou s'étend sous lui, d'où compression des centres vermiens.

b) *En dehors* : les pédoncules cérébelleux voisins, le tissu cérébelleux sain, refoulé à sa périphérie, parfois réduit à une simple lamelle.

c) *En avant* : ces tumeurs, débordant presque toujours

sur la ligne médiane, se comportent parfois comme des astrocytomes du vermis, et compriment plus ou moins symétriquement le IV^e ventricule, avec hydrocéphalie secondaire. Mais cette compression est beaucoup plus lente, beaucoup plus tardive, que dans les astrocytomes médians, et, de ce fait, le degré de l'hydrocéphalie est souvent moindre. Cependant, dans 2 cas (obs. VIII et X), la tumeur s'était peu développée en avant, laissait à peu près intact le IV^e ventricule, et dans ces deux cas, il n'existait que peu ou pas d'hydrocéphalie.

d) *En haut* : fréquente extension vers la partie supéro-interne de l'hémisphère, le faisant bomber sous la tente du cervelet, souvent de façon marquée (obs. VI, XV, XVII, XXV) ; elle peut y adhérer ou lui être reliée, par des veines de Dandy (obs. XXV). Ce bombement de la tumeur peut être si prononcé, qu'on a pu la rencontrer, lors d'une ponction ventriculaire trans-occipitale (obs. XVII). Cette extension peut favoriser la compression de l'orifice inférieur de l'aqueduc.

e) *En bas* : l'engagement des amygdales, est ici moins constant ; il manquait complètement, dans les cas XII et XV. Presque toujours, engagement asymétrique, prédominant nettement sur l'amygdale homolatérale, ainsi que le font comprendre aisément les lois de la pesanteur. Lorsqu'il existe, cet engagement est très prononcé, s'étend sur une hauteur de plusieurs centimètres ; la pointe de l'amygdale peut atteindre le corps de l'axis (obs. VI). Les troubles qui en découlent, sont sensiblement identiques à ceux observés, dans les cônes de pression, par astrocytomes du vermis.

A la fin de cette étude anatomique, une remarque nous paraît s'imposer : sans vouloir être trop schématique, il nous a semblé que l'astrocytome du cervelet, présentait quelques caractères différents, selon l'âge auquel il survenait :

L'astrocytome du jeune enfant, le plus souvent, serait

très volumineux, le kyste petit ; l'extension dans tous les sens, de cette tumeur assez molle, à tendance moins nettement limitée, en rend l'extirpation difficile.

Par contre, chez *l'adolescent ou l'adulte jeune*, l'astrocytome est souvent plus petit, plus ferme, très fibreux, inclus dans un kyste volumineux ; l'ablation en paraît plus facile.

Nous verrons, à la fin du chapitre suivant, si une explication histologique de ces faits peut être fournie.

II. — Etude histologique

A. — Embryologie et classification des tumeurs.

Pour bien comprendre l'histologie des astrocytomes, leur potentiel évolutif, leurs associations anatomiques, il nous paraît indispensable, d'exposer les étapes du développement embryologique de la cellule nerveuse, et de préciser ainsi, de quelle lignée et de quel groupe cellulaire, dérivent exactement, ces astrocytes. Mais, avant de commencer cette description, il nous faut insister sur le fait, que les divers auteurs qui se sont occupés de la question, en particulier BAILEY et CUSHING, HORTÉGA, n'utilisent pas des dénominations semblables, dans la nomenclature.

L'élément cellulaire initial : LA CELLULE ÉPITHÉLIALE CYLINDRIQUE, qui constitue essentiellement l'épithélium médullaire primitif, est susceptible d'évoluer selon 4 potentialités différentes: sur trois de ces directions possibles, les auteurs sont d'accord quant aux dénominations : ce sont le NEUROBLASTE, le CHOROÏDOBLASTE et le PINÉOBLASTE. Par contre, sur la quatrième, commencent des divergences d'opinion très marquées.

a) POUR BAILEY ET CUSHING, ce quatrième groupe comprend deux variétés : le *spongioblaste primitif* et le *médulloblaste*.

1) LE SPONGIOBLASTE PRIMITIF, est susceptible d'évoluer, d'une part vers le *spongioblaste épendymaire*, et d'autre part, vers une lignée, où les diverses cellules que nous allons décrire, se succèdent dans l'ordre et par transformation directe : les cellules initiales, très indifférenciées, produisent des cellules, de plus en plus évoluées, et se rapprochant, de plus en plus, du type adulte :

En tête de cette lignée, le *spongioblaste bipolaire*, qui de-

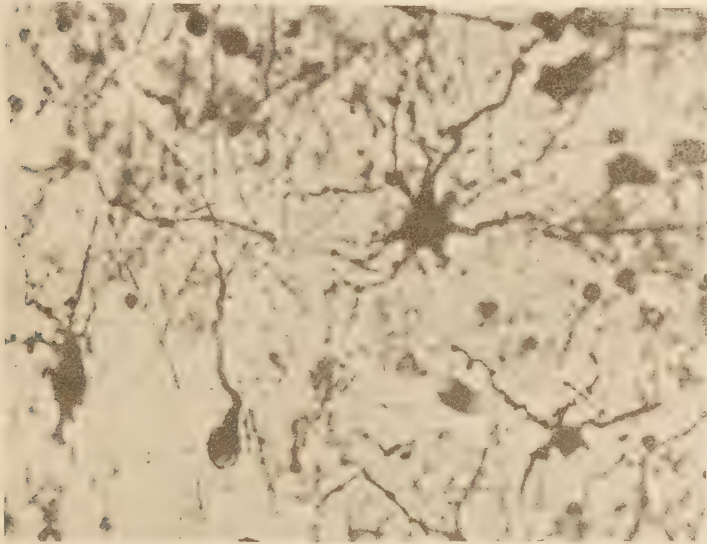


FIG. 7 : *Astrocytome fibreux* : phases de l'évolution morphologique des gliocytes : A = astroblaste cométaire ; B = astroblaste avec prolongements variés ; C = petit astrocyte fibrillaire ; D = grand astrocyte mur. (d'après Hortéga).

vient *unipolaire* — puis donne un type encore peu différencié, l'*astroblaste* ; celui-ci, sera le germe des deux types, les plus adultes, de la série : l'*astrocyte fibreux* et l'*astrocyte protoplasmatique* (fig. 7 et 8 A).

2) LE MÉDULLOBLASTE, peut être le germe des *oligodendrocytes* ; peut aussi rejoindre la *série neuroblastique*, et surtout, peut être générateur des spongioblastes unipolaires et des diverses cellules qui en dérivent.

b) HORTÉGA pense, qu'il vaut mieux simplifier la classification : il a voulu établir une systématisation cellulaire moins stricte, et non basée essentiellement, sur des données embryologiques très hypothétiques. Pour lui, ce quatrième groupe est dominé par un élément : *les glioblastes* ; ceux-ci, englobent toutes les cellules dérivant de la cellule épithéliale primitive, mais ayant une capacité de différenciation nulle, ou à peine ébauchée. Les glioblastomes, tumeurs formées par les glioblastes, sont donc un terme général, dans le cadre duquel, rentrent les tumeurs à cellules indifférenciées ; et, de ce fait, les médulloblastomes et les spongioblastomes, s'y trouvent implicitement compris.

Lors de la différenciation morphologique et structurale des glioblastes originaux, deux ordres de faits peuvent s'observer : ou bien, tous les germes glioblastiques, évoluent à la fois et dans une même mesure ; ils constituent le *glioblastome isomorphe* ; ou bien ils évoluent, par étapes non parallèles et donnent lieu à des structures *hétéromorphes*, ou aux glioblastes, s'associent diverses cellules qui en dérivent, mais d'âges différents : astroblastes, astrocytes, oligodendroblastes, oligodendrocytes.

Par ailleurs, ces glioblastes, tout comme le groupe des spongioblastes primitifs, et des médulloblastes de BAILEY et CUSHING, seraient tripotentiels, et pourraient évoluer vers la cellule glio-épithéliale épendymaire, l'astroblaste puis l'astrocyte, l'oligodendroblaste puis l'oligodendrocyte. Cependant, signalons que BAILEY, dans son livre récent sur les « Intracranial tumors », admet l'existence du *glioblastome multiforme*, qui paraît être très voisin du glioblastome hétéromorphe de Hortéga.

Chacun de ces divers éléments, est donc susceptible de donner lieu à la tumeur correspondante. D'une façon générale, quelle que soit la classification adoptée, un fait est certain : si l'on part de l'élément le plus indifférencié, médulloblaste ou spongioblaste primitif, d'une part, glioblaste primitif d'autre part, la descendance de ces cellules se fait

peu à peu vers des types de plus en plus évolués, vers le stade adulte.

Pour ce qui concerne les astrocytomes, un fait doit être mis en évidence, d'une façon toute particulière : dans cette lignée, la différenciation morphologique des cellules néoplasiques, commence surtout avec le *stade astroblastique*, c'est-à-dire avec l'élément neuroglitique, en voie de métamorphose astrocytaire ; réserve faite que cet astroblaste, dans l'échelle évolutive, nous apparaît, beaucoup plus voisin, d'éléments encore extrêmement indifférenciés, tels les glioblastes isomorphes d'Hortéga, tels les spongioblastes unis ou bipolaires de Bailey et Cushing, que d'éléments arrivés à maturité complète : les astrocytes.

Le type achevé de ces cellules adultes est, en effet, représenté par les astrocytes protoplasmiques et fibreux, qui cependant peuvent avoir assez d'atypies : mais, correspondent néanmoins, aux éléments les plus différenciés. Nous verrons ultérieurement, à propos de l'évolution post-opératoire de certains astrocytomes, combien ces précisions peuvent avoir d'importance.

D'une façon générale, les tumeurs de la fosse postérieure, que l'on rencontre chez l'enfant, peuvent être schématisées de la façon suivante :

Tumeurs jeunes, le médulloblastome et le glioblastome isomorphe, qui en est très voisin ; *tumeurs adultes, différenciées*, le papillome, l'épendymome, l'oligodengliome, l'astrocytome ; *tumeurs semi-différenciées* : l'astroblastome, le spongioblastome polaire.

Ces tumeurs sont d'autant plus malignes, qu'elles correspondent à une cellule plus jeune et moins différenciée.

Aussi, pour la bonne compréhension de l'histologie de ces tumeurs, pour tenter une explication morphogénétique plausible, des récidives post-opératoires de ces astrocytomes, nous serons amené à décrire avec les *astrocytes protoplasmiques et fibrillaires*, les *astroblastes*, qui s'associent dans certains cas aux deux premiers éléments.

B. — Etude histologique des astrocytomes.

Avant de commencer cette étude histologique, diverses remarques nous paraissent s'imposer, dont plusieurs nous semblent essentielles.

a) Une notion capitale pour le diagnostic histologique d'astrocytome, notion qui, d'ailleurs, s'applique au diagnostic de toute tumeur intracrânienne : la nécessité absolue de ne porter un diagnostic, qu'après une *étude complète de toute la coupe* ; de faire porter la coupe sur une zone des plus étendue de la tumeur : il est en effet exceptionnel, qu'une tumeur renferme à l'état de pureté, un seul type de cellules néoplasiques.

b) Malheureusement, le diagnostic d'astrocytome fut porté dans nos 30 cas, de deux manières différentes : dans les quelques cas où nous avons pu avoir la pièce anatomique post-mortem, nous avons pu pratiquer des coupes étendues, et faire une étude minutieuse de la tumeur et de ses connexions. Le plus souvent, nous avons dû nous contenter, en fait de matériel histologique, des fragments prélevés au cours de l'intervention, souvent de petite taille, plus ou moins abîmés par le bistouri électrique. Cependant, toujours nous avons pu obtenir des renseignements histologiques du plus haut intérêt.

Deux méthodes ont été employées : une *méthode extemporanée* : après fixation rapide, au formol à chaud, on coupe à la congélation et on fait une imprégnation au carbonate d'argent, suffisamment rapide, pour colorer les noyaux. Cette méthode, donne évidemment des renseignements moins précis sur le cytoplasme et les prolongements des cellules ; mais elle permet quand même, de renseigner très vite le neuro-chirurgien, sur la nature de la tumeur : celle-ci, conditionnant évidemment certaines modalités de l'intervention, et les limites de l'exérèse ; la *méthode habituelle d'inclusion à la paraffine*, suivie des diverses colorations, permet un diagnostic moins rapide, mais plus complet.

c) COLORATIONS : diverses colorations ont été utilisées, dans ces astrocytomes :

1. L'hématéine éosine classique, nous a presque toujours fourni, des renseignements suffisants, sur la présence des astrocytes et sur leurs caractères généraux.

2. La technique, qui nous a donné de loin le meilleur rendement, est celle des *imprégnations argentiques* (carbonate d'argent lithiné), sur les coupes à la congélation, selon les diverses variantes de Hortéga : colorations nucléaire, protoplasmique, névroglique. Elles donnent d'excellents résultats, montrant, avec précision, des détails extrêmement fins. Malheureusement, elles nécessitent un « coup de main » spécial, pour que le noyau, le corps cellulaire, les pattes des astrocytes, soient bien visibles. En général, il faut faire plusieurs coupes, avec des temps d'imprégnation et des dilutions variables, pour bien voir ces divers éléments.

3. Accessoirement, ont été employées, la coloration cellulaire à l'hématoxyline de Mallory, et la coloration névroglique, à l'or sublimé de Cajal.

d) RÉSULTATS : l'astrocytome du cervelet, peut revêtir deux aspects selon la prédominance de l'une ou de l'autre des deux variétés d'*astrocytes*, *protoplasmique* ou *fibrillaire*. Mais assez souvent, on y trouve associées, d'autres cellules moins différenciées, en particulier : des *astroblastes*.

A. — ASTROCYTE PROTOPLASMIQUE.

Cette cellule, fut découverte à l'état normal, par Cajal, dans les couches les plus profondes du cortex cérébral, en particulier, autour des ventricules latéraux et dans la couche moléculaire du cervelet.

Ces cellules, présentent le plus souvent un aspect rebondi, ventru, plus ou moins stellaire, avec deux ou plusieurs angles, assez accusés dans leur contour, formant des pôles. Parfois cependant, elle affecte un type moins arrondi et plus allongé, fusiforme. Le protoplasme a un aspect lâche, spongieux, à contour peu défini ; il ne contient pas de *glio-fibrilles* différenciés.

Les noyaux sont volumineux, légèrement ovalaires, riches en chromatine, finement granuleuse. Le noyau, occupe le centre et la plus grande partie de la cellule ; aussi le cytoplasme est-il peu développé.

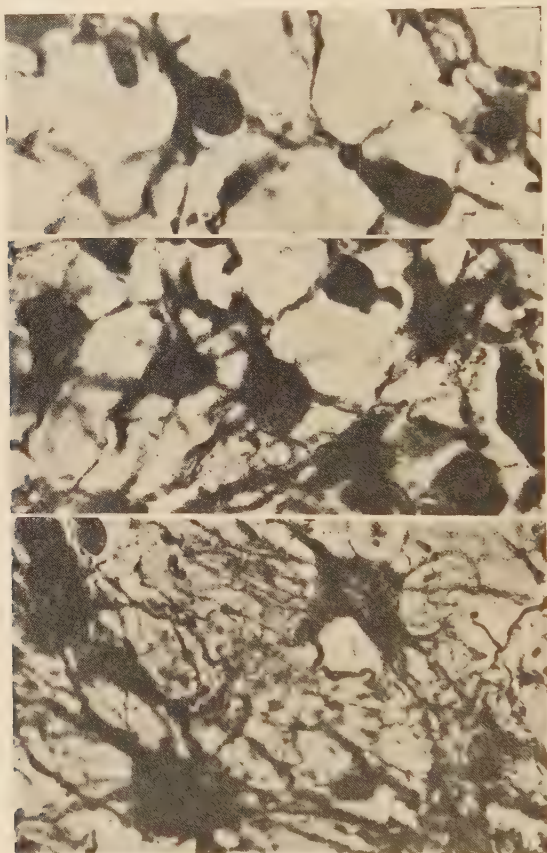


FIG. 8 : *Astrocytes protoplasmiques* : formes cellulaires correspondant à la progression désordonnée du protoplasme expansionnel : A = type astroblastique; B = petit astrocyte; CD = Ast. de taille moyenne ; E = grand astrocyte; F = protoplasma avec tuméfaction trouble (d'après Hortéga).

Presque toujours, de tous les pôles de la cellule, partent des expansions plus ou moins longues, et pas toujours minces, qui n'ont pas l'apparence fibreuse. Chacune de ces

expansions peut se diviser en plusieurs branches, mais avec bourgeons secondaires peu abondants.

Ces astrocytes protoplasmiques, se présentent sous deux types principaux : *soit grandes cellules* (fig. 8 E), assez riches en cytoplasme, nettement spongieux, et à longs et nombreux prolongements typiques, ramifiés et entrelacés en plexus sur la coupe. Ce cytoplasme, contient alors un ectoplasme et un endoplasme. Les grandes cellules sont parfois multinucléées ; *soit petites cellules* (fig. 8 B, C, D), pauvres en prolongements ; ceux-ci sont plus rares, parfois uniques, souvent très courts et non ramifiés. Le cytoplasme ne contient seulement qu'un ectoplasme.

De toutes façons, quelle que soit leur taille, le cytoplasme de ces astrocytes protoplasmiques, renferme des inclusions d'aspect vacuolaire, qui sont des gliosomes, d'origine probablement mitochondriale (Nageotte) ; un centrosome, gros granule entouré d'un halo clair, permettrait de les distinguer des autres cellules. Il n'y a pas de mitose, car les astrocytes se divisent directement. Dans ces astrocytes peuvent survenir des phénomènes de dégénérescence : tuméfaction du protoplasme, qui devient plus finement granuleux, hypercolorable par le carbonate d'argent. Les cellules deviennent globuleuses (fig. 8 F).

B. — L'ASTROCYTE FIBRILLAIRE (fig. 9).

Cette cellule se présente sous une forme stellaire très caractéristique, plus ou moins triangulaire, exceptionnellement de type fusiforme. Le noyau toujours ovalaire, ou déformé, ou allongé, très riche en chromatine, est nettement plus petit que celui de l'astrocyte protoplasmique. Le protoplasme est tantôt fibrillaire, tantôt lisse et homogène. Des divers pôles de la cellule, partent en bouquet, des prolongements extrêmement fins, lisses, ténus, de grosseur égale, souvent très longs, plus que ceux de l'astrocyte protoplasmique. Souvent bouquet touffu, par ramifications secondaires de ces prolongements, s'étendant en tous sens, et donnant lieu à un entrecroisement filamenteux très délicat ;

ils forment ainsi un feutrage assez caractéristique autour de la cellule (fig. 9 et 12). Il n'y a pas de gliosome, mais un appareil réticulaire de Golgi. Le centrosome, n'est ici entouré d'aucun halo clair.

Les astrocytes fibreux, peuvent également se présenter sous deux types : *petites* et *grandes cellules* ; ces dernières, d'ailleurs, souvent moins grosses que les grands astrocytes protoplasmiques, possèdent des prolongements beaucoup

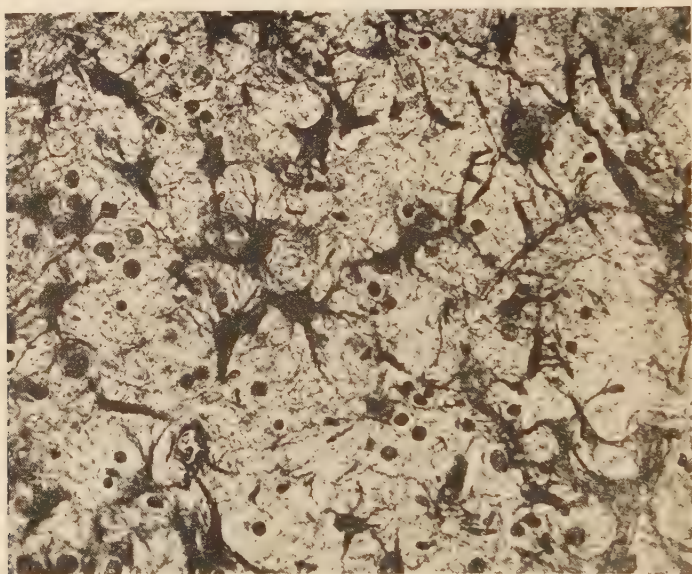


FIG. 9 (Obs. IX) : *Astrocytome fibreux pur*, caractéristique. Color. : Argent. Microphoto. Gr = 400 d.

plus importants, beaucoup plus ondulants, tortueux que ceux des petits astrocytes protoplasmiques. Les astrocytes multifibrillaires sont souvent le siège de tuméfaction qui donne à leur corps une forme bombée.

Cette différenciation, entre astrocytes fibrillaires et protoplasmiques, est des plus délicate, sinon impossible, sur les coupes colorées à l'hématéine éosine ; en général, on voit surtout le cytoplasme, le noyau avec son réseau de chromatine, mais pas du tout les pieds. Par contre, sur les

coupes imprégnées à l'argent, selon la méthode de Hortéga, si on distingue mal le noyau dans certains cas, on peut voir nettement la taille et la forme du cytoplasme et de ses prolongements ou pieds, et c'est en s'aidant des deux ordres de coloration, surtout de la seconde, que l'on peut parvenir à une identification correcte.

La prédominance de l'une ou de l'autre de ces deux variétés de cellules, va permettre de classer les astrocytomes en deux groupes :

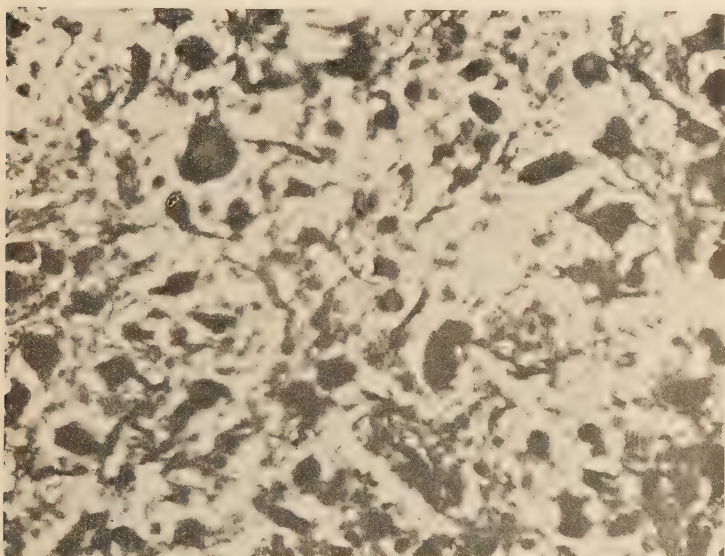


FIG. 10 (Obs. V) : *Astrocyto-astroblastome* : mélange d'astrocytes fibreux et protoplasmiques de petite et moyenne taille, avec des astroblastes de grande taille, à forme ventrue, avec leur courte patte. Color. : Argent. Microphoto. Gr = 300 d.

a) **ASTROCYTOMES PROTOPLASMIQUES** : très rarement purs ; le plus souvent, ils dominent seulement dans l'ensemble de la coupe (fig. 16). Ces astrocytomes protoplasmiques sont rares : sur nos 30 observations nous ne les retrouvons que 9 fois : 1 fois les astrocytes protoplasmiques étaient très abondants et presque à l'état de pureté (obs. XX) ; dans les cas V et XXIV (fig. 10), des astrocytes protoplasmiques ty-

piques et de grande taille s'associaient à des astroblastes. Enfin dans les 6 autres cas, il y avait simplement, dans l'ensemble de la coupe, une légère prédominance des astrocytes protoplasmiques sur les fibrillaires.

Sur les coupes, on voit des astrocytes protoplasmiques, souvent très typiques dans leur forme. Il n'y a que pas ou peu de fibrilles névrogliales. Entre les cellules, existe un tissu à mailles très lâches, à peine voilé de tractus imprécis,

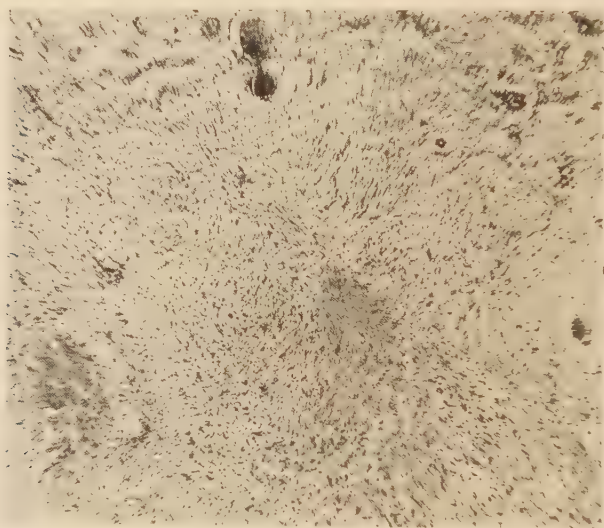


FIG. 11 (Obs. XIV) : *Astrocytome mixte*, avec quelques calcifications.
Color : Argent. Microphoto. Gr = 100 d.

formés par l'entrecroisement des prolongements, qui simulent des anastomoses. Ce tissu offre les apparences d'une trame réticulée et spongieuse ; cet astrocytome peut contenir de nombreuses fibres nerveuses avec altération myélinique.

Ce sont des tumeurs molles, friables, avasculaires ou peu vasculaires, car les vaisseaux sanguins y sont rares, mais présentent un réseau de tissu connectif. Il n'est pas rare d'observer des dépôts calcaires, soit sur les cellules, soit sur les vaisseaux (fig. 11).

b) ASTROCYTOMES FIBREUX, existent plus souvent à l'état de pureté ou de grande prédominance, que les astrocytomes protoplasmiques : d'ailleurs surtout, dans d'autres régions que le cervelet (fig. 9 et 12). Ces astrocytomes fibreux ou à prédominance fibrillaire, nous paraissent extrêmement fréquents : 21 cas. Dans les cas IX et XXI, l'astrocyte fibrillaire était à l'état de pureté. Dans les observations IV et XVII, il prédominait considérablement ; chez

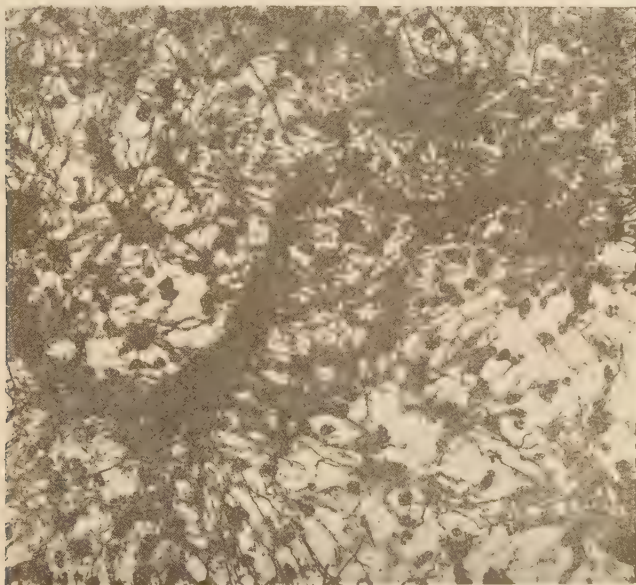


FIG. 12 (Obs. XXI) : *Astrocytome fibrillaire typique* : abondance extrême de glie fibrillaire; astrocytes fibrillaires caractéristiques de petite et moyenne taille.

Color : Argent. Microphoto. Gr = 200 d.

3 de nos malades (II, VII, VIII), ces astrocytes très abondants, étaient associés, à une plus ou moins grande quantité, d'astroblastes ; enfin chez les 16 malades restants, on notait une association d'astrocytes protoplasmiques et fibrillaires, ces derniers, dans l'ensemble, se montrant plus abondants. On peut y distinguer deux grandes variétés : hyper ou hypofibrillaires (fig. 13 et 14).

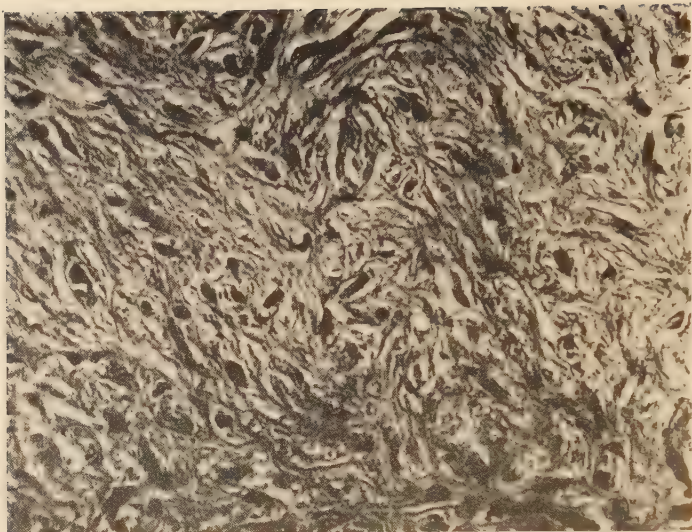


FIG. 13 (Obs. XXVIII) : *Astrocytome très fibreux*, mais peu cellulaire ;
prédominance d'astrocytes fibrillaires de petite et moyenne taille.
Color : Hématéine. Microphoto. Gr = 300 d.

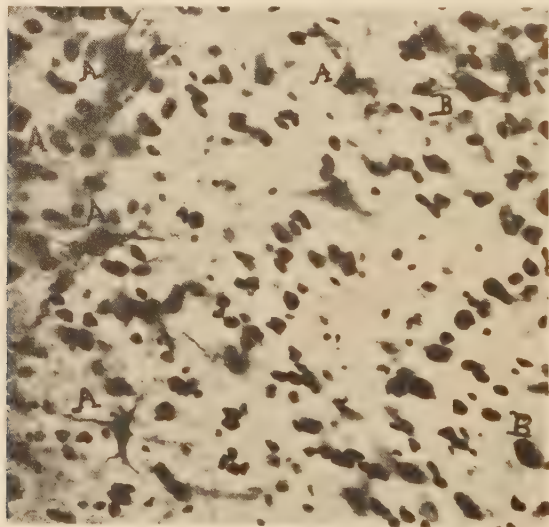


FIG. 14 (Obs. XXIII) : *Astrocytome très cellulaire*, caractéristique ; pré-
dominance de petits astrocytes fibreux (A) ; rares astrocytes protoplas-
miques (B).

Color : Argent. Microphoto. Gr = 300 d.

En général, l'astrocytome fibrillaire nous paraît présenter un aspect un peu moins cellulaire que l'astrocytome protoplasmique. Mais il existe un feutrage névroglie plus ou moins épais, qui explique la plus ou moins grande dureté de ces tumeurs (fig. 13). En dedans de ce feutrage, sont disposés des noyaux et de rares petits vaisseaux sanguins, dont les parois peuvent être épaissies par une hypertrophie conjonctive. Ce feutrage est formé par les radiations cellulaires plus ou moins longues et fibreuses qui s'anastomosent entre elles. Il tend à se condenser dans les régions superficielles et autour des vaisseaux.

Pour HORTÉGA, ces astrocytomes, peuvent se présenter selon plusieurs types histologiques :

a) Soit cellules de petites et grandes tailles, à caractères isomorphes, et de différenciation fibrillaire modérée ;

b) Soit des astrocytes très riches en fibres ;

c) Soit des astrocytes, avec structure cellulaire et fibreuse plus serrée (cellules complètement différenciées) ;

d) Enfin, prédominance, d'une extrême abondance de fibres associées en faisceaux. On peut y rencontrer des fibres névroglieques en dégénérescence hyaline, parfois des corps amylicés, exceptionnellement des dépôts calcaires.

Les astrocytomes fibrillaires, ont une particulière tendance à subir la *nécrose liquéfiant*e, d'où résulte la formation de *kystes secondaires*, avec substance homogène gélatineuse : la paroi de ces kystes est formée par un tassement périphérique du tissu cérébelleux normal présentant cependant une réaction gliale, des plus nette, avec un épais feutrage de fibrilles, provenant des cellules néoplasiques (obs. VI).

Donc, d'une façon générale, les astrocytomes sont facilement diagnostiquables histologiquement, car les cellules qui les composent, sont à peu près les seules cellules interstitielles, pouvant être facilement identifiées. Malheureusement, comme l'a bien montré CUSHING, leurs deux variétés ne sont pas toujours très différenciables ; combien souvent l'astrocytome est mixte (21 cas) (fig. 15, 16, 17).



FIG. 15 (Obs. XVI) : *Astrocytome polymorphe* : prédominance de zones fibreuses : on voit ici une de ces zones avec abondance de glie fibrillaire, quelques astrocytes fibreux petits et moyens, et deux grands astrocytes protoplasmiques (A).

Color : Argent. Microphoto. Gr = 300 d.

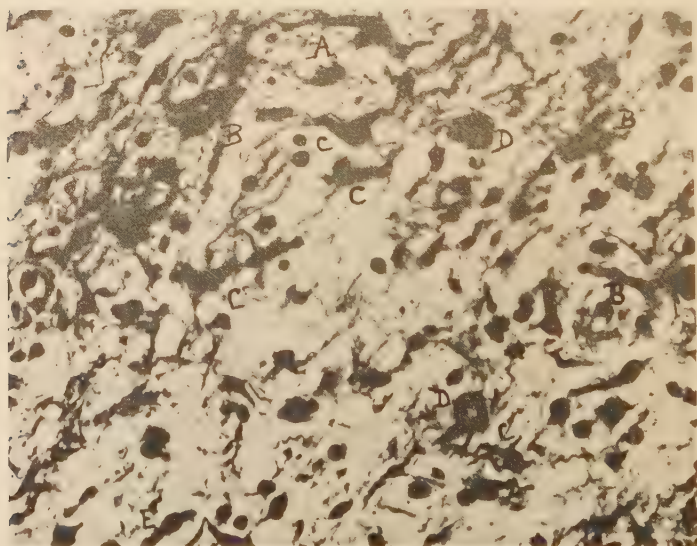


FIG. 16 (Obs. XVII) : *Astrocytome très fibrillaire*, mais mixte : prédominance d'astrocytes fibreux petits et moyens (c); quelques astrocytes protoplasmiques, d'assez grande taille (D); quelques astroblastes (B), dont un à forme cométaire (A); en E spongioblastes bipolaires (pièce de récide).

Color : Argent. Microphoto. Gr = 300 d.



FIG. 17 (Obs. XIV) : *Astrocytome mixte, à prédominance fibrillaire ; entre le feutrage névroglie développé, contenant de petits astrocytes fibreux on trouve des lacunes de trame lâche, contenant des astrocytes protopl. peu nombreux.*

Color : Argent. Microphoto. Gr = 150 d.

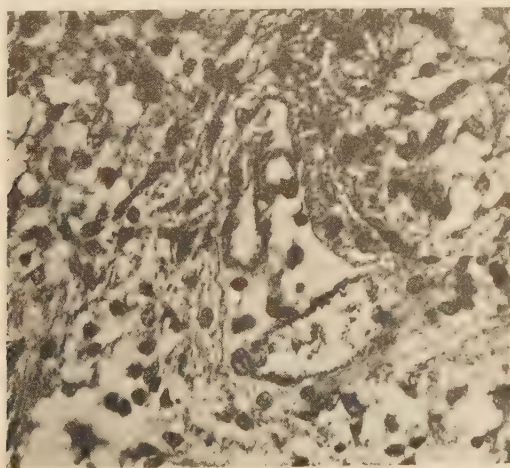


FIG. 18 (Obs. XVI) : *Astrocytome mixte à prédominance fibreuse : tendance à former des « pieds périvasculaires ».*

Color : Hématéine. Microphoto. Gr = 300 d.

Mais, la lecture de nos coupes, nous amène à formuler différentes remarques :

a) Les cellules astrocytaires, contrairement à leurs caractères classiques, *ont peu de tendance à former des groupements périvasculaires développés*. Cependant, dans certains cas (obs. XI, XVI, XVIII, fig. 18), leurs pieds s'entrecroisent en un feutrage assez épais formant un réseau glial des plus net, autour des vaisseaux. Mais ces « *pieds péri-*

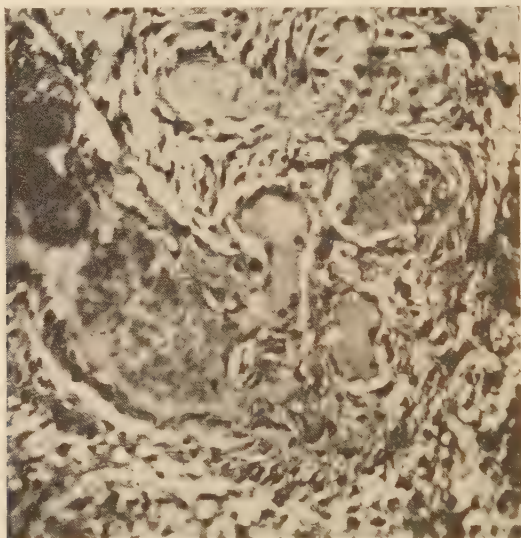


FIG. 19 (Obs. II) : 2^e récidence : *Astrocyto-astroblastome*, avec grosse participation vasculaire : *angio-astrocytome* : nombreux capillaires, à endothélium hypertrophié, mais pas de tissu élastique intervasculaire, comme dans les hémangiomes. Tendance des astrocytes et astroblastes à former des « *pieds périvasculaires* ».

Color : Argent. Microphoto. Gr = 130 d.

vasculaires » (Bailey), sont nettement moins fréquents et surtout beaucoup moins développés, que dans les astroblastomes.

b) Tumeurs en général très peu vasculaires ; cependant, dans plusieurs observations, une *participation vasculaire importante* a pu être notée (obs. I, II, VI, VII, XXVII, fig. 19 et 32) ; participation parfois tellement marquée, qu'elle

rendait le diagnostic de ces angio-astrocytomes, très difficile avec l'hémiangiome. Nous reviendrons sur ces faits au diagnostic différentiel.

c) Sur une coupe d'astrocytome on observe, fréquemment, la participation d'autres éléments que les astrocytes : soit des spongioblastes bi ou unipolaires avec leurs cellules très allongées, soit des oligodendrocytes (obs. XXVIII, fig. 20). Ces éléments anormaux peuvent prédominer en

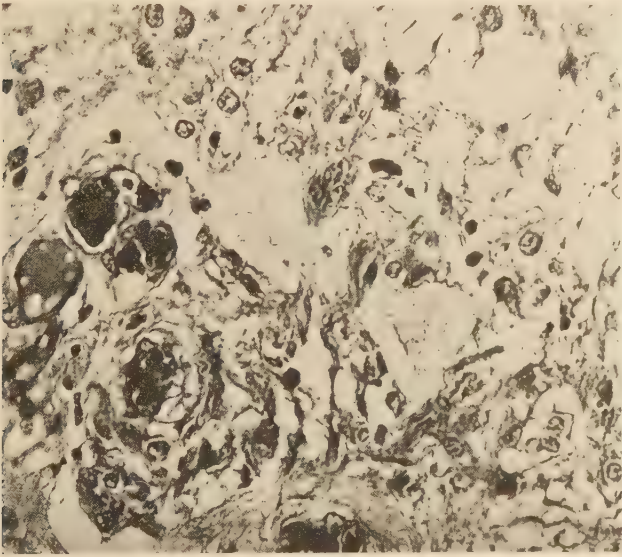


FIG. 20 (Obs. XXVIII) : *Astrocytome fibreux* : la figure montre une lacune remplie d'éléments rappelant les *oligodendrocytes*.

Color : Hématéine. Microphoto. Gr = 300 d.

certaines zones. L'observation XXIV est particulièrement intéressante à ce sujet : la coupe, montrant dans une partie du cervelet, des oligodendrocytes typiques, puis vers le IV^e ventricule, apparaissent, de plus en plus nombreux, des astrocytes protoplasmiques, puis de grands astroblastes (fig. 25) ; ceux-ci envahissant finalement la protubérance. La présence de ces divers éléments, montre bien que la parenté qui existe entre ces cellules et les astrocytes, n'est

peut-être pas si éloignée. D'autre part, surtout pour ce qui est des spongioblastes, elle témoigne d'une tendance évidente, à l'indifférenciation maligne.

d) Mais, celle-ci nous apparaît avec la plus grande netteté : à propos des *astrocyto-astroblastomes* : avant de parler de ces associations, il convient d'étudier, tout d'abord, les *astroblastes* et les *astroblastomes purs*.

LES ASTROBLASTES, ainsi que nous l'avons vu, lors de

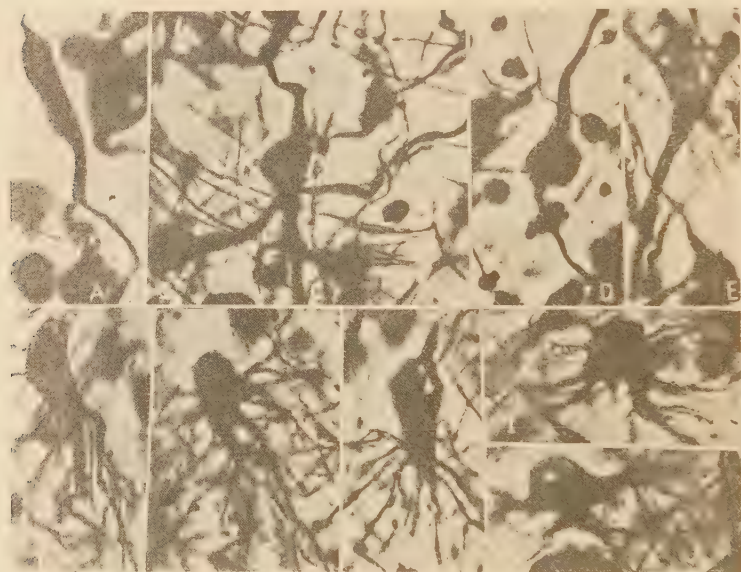


FIG. 21 : *Astroblastes* : divers types cellulaires : A C = types bipolaires; B = type monopolaire; D E = cellules tripolaires; F J = cellules avec expansion en forme de panaches (d'après Hortéga).

Color : Argent, Gr = 500 d.

L'étude du développement cellulaire, sont des cellules à la limite de l'indifférenciation, qui dérivent des spongioblastes unipolaires pour BAILEY et CUSHING, des éléments glioblastiques, à peine ou pas différenciés pour HORTÉGA. *Ils donnent naissance aux astrocytes* (fig. 7 et 8 A).

Ces astroblastes, se présentent, le plus souvent, sous l'aspect de cellules assez volumineuses, peut-être un peu plus, que les grands astrocytes protoplasmiques : le corps cellu-

laire est triangulaire ou piriforme, moins ventru que celui des astrocytes protoplasmiques. Le *noyau unique*, rarement divisé, est petit, aplati, *toujours excentré vers un pôle* auquel il s'accrole : c'est un *caractère primordial*, que l'on voit bien sur les colorations à l'hématéine éosine et sur celles à l'argent (fig. 21). Il présente un très fin réseau de chromatine.



FIG. 22 : *Astroblastome pur typique* (non cérébelleux). Astroblastes de toutes tailles, avec leur noyau polaire, très net en B. Noter la courte patte trapue, la forme ventrue du cytoplasme. En A, 3 astroblastes cométaires.

Color : Argent. Microphoto. Gr = 300 d.

C'est toujours du *pôle opposé à ce noyau* que part un *prolongement très fibrillaire, unique, gros, trapu*, parfois entouré à sa base de tout petits prolongements très fins. Plus rarement, ce prolongement se ramifie en un panache. Parfois, du corps de la cellule, naissent, de chaque côté, de petits prolongements, ramassés et très courts. L'ensemble de ces pieds et de la cellule, donnent, dans les cas typiques,

une image en « *navet* » ; d'autres fois, le prolongement est unique, recourbé : l'aspect est dit « *cométaire* » (fig. 21 B et 22 A). Enfin, le prolongement tend à s'insérer sur les cloisons conjonctives.

Ces cellules vont contribuer à la formation des :

ASTROBLASTOMES : Les astroblastomes purs (fig. 22 et 23), sont exceptionnels ; en tous cas n'ont jamais été rencontrés au niveau du cervelet. Toujours est-il que, dans une forme



FIG. 23 : *Astroblastome pur, typique* : on distingue mal les noyaux. Corps ventru, rebondi, en « *outre* ». Prolongement gros et court. Type cométaire en A.

Color : Argent. Microphoto. Gr = 300 d.

pure, on rencontre de très nombreux astroblastes de grande taille, avec une feutrage fibrillaire, en général peu développé. Mais un de leurs caractères structuraux très particulier, est la tendance du tissu connectif formé par leurs pieds, à s'anastomoser en un épais réseau autour des nombreux vaisseaux, se fixant directement sur leur adventice ;

ils forment ainsi des « *pieds périvasculaires* », de BAILEY, abondants et *beaucoup plus importants que dans les astrocytomes* (fig. 24).

Ces astroblastomes, qui sont proches des glioblastomes multiformes, dont ils possèdent un certain nombre de caractères, entre autres la tendance au groupement périvasculaire (HORTÉGA), ont cependant, en certains points, des cellules plus différenciées, et de toutes façons une crois-

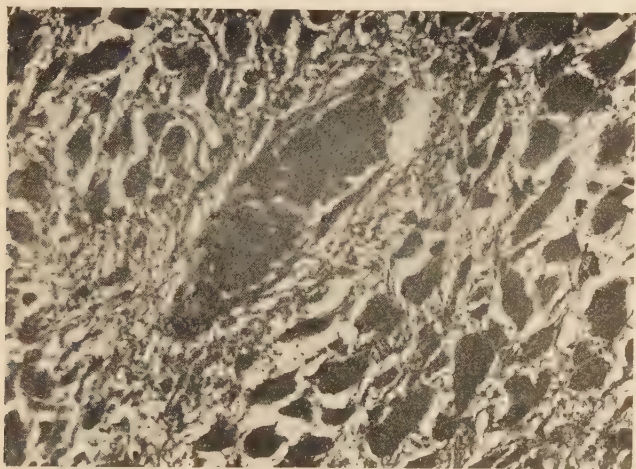


FIG. 24 : *Astroblastome pur* : noter le groupement des pattes des astroblastes autour des vaisseaux. Image de « *pieds périvasculaires* ».

Color : Hématéine. Microphoto. Gr = 300 d

sance plus lente. Ces faits sont importants à préciser, pour bien comprendre les rapports des astrocytes avec les astroblastes. Deux points sont à considérer :

a) Dans nombre de coupes d'astrocytomes, nous retrouvons, de ci, de là, quelques astroblastes, plus ou moins typiques, mais rares, éparpillés au milieu des astrocytes, en même temps que de rares cellules encore plus jeunes, tels les spongioblastes uni ou bipolaires. Mais ces cellules indifférenciées, dans la masse, sont très peu nombreuses, voire même exceptionnelles (fig. 18).

b) Dans quelques cas (obs. II, V, XXIV), ces astroblastes,

par leur nombre, par leur groupement en certaines plages, attirent l'attention de l'histologiste, encore que les astrocytes prédominent nettement. C'est à ces formes qu'il convient de donner le nom d'*astrocyto-astroblastomes* (fig. 25 et 26). D'ailleurs, l'association astroblastique, n'imprime le

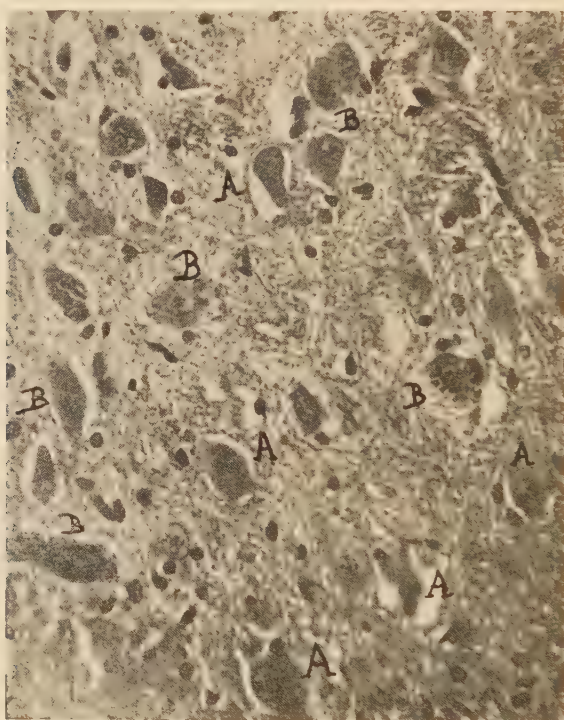


FIG. 25 (Obs. XXIV) : *Astrocyto-astroblastome* cérébelleux (près du IV^e ventricule) Assez nombreux astroblastes à noyau polaire (A); très nombreux astrocytes protopl. de grande taille (B); quelques-uns, sont multinucléés.

Color : Hématéine. Microphoto. Gr = 300 d.

plus souvent sa marque, que par la présence d'assez nombreux astroblastes, car les pieds périvasculaires, sont rarement très développés, dans ces formes associées.

Cependant, l'abondance relative de ces formes plus jeunes, est le témoin très net, d'une tendance manifeste de

la tumeur vers l'indifférenciation, vers un caractère plus malin, l'opposant ainsi au caractère plus bénin des astrocytes purs. C'est ce que nous essaierons de confirmer, à **propos** du pronostic post-opératoire des astrocytomes et de leurs récidives.



FIG. 26 (Obs. V) : *Astrocyto-astroblastome typique* : on voit sur cette figure, un astroblaste moyen (1), un à forme cométaire (2), un de grande taille (4); en (3) astrocytes protoplasmiques, dont certains de forme cométaire. Nombreux astrocytes fibreux de petite taille.

Color : Argent. Microphoto. Gr = 300 d.

Conclusions

Dans l'ensemble, trois grands types d'astrocytomes peuvent s'observer :

— *astrocytome protoplasmique* : tumeur molle, assez volumineuse, présentant parfois une dégénérescence kystique intratumorale ; tumeur moins fréquente, qui d'après nos observations, aurait une certaine tendance à s'observer chez le tout jeune enfant : 8 cas avant 7 ans, 1 cas à 17 ans.

— *astrocytome fibrillaire* : tumeur plus dure, plus petite ;

assez souvent, kyste volumineux autour de la tumeur murale. Tumeur très fréquente, s'observant avec prédilection chez le grand enfant, l'adolescent, l'adulte jeune : 10 cas entre 10 et 16 ans ; 6 cas au-dessous de 7 ans. Il n'est donc pas non plus exceptionnel, chez le jeune enfant.

— enfin, *astrocytome avec transformation astroblastique* : tumeur assez rare (5 cas), d'allure plus maligne, pouvant s'observer à tout âge ; mais, cette transformation nous apparaît plus fréquente, au cours des astrocytomes protoplasmiques que des astrocytomes fibrillaires.

ÉTUDE CLINIQUE

Etiologie

1) FRÉQUENCE: pendant les 5 années où ont été recueillies, dans le service de notre maître CLOVIS VINCENT, ces 30 observations, d'astrocytomes du cervelet, chez l'enfant et l'adolescent (de moins de 18 ans), on a pu observer chez les sujets de même âge, 183 lésions neuro-chirurgicales : tumeurs des hémisphères, de l'hypophyse, poches de Rathke, tumeur du III^e ventricule, abcès encéphaliques, arachnoïdites opto-chiasmatiques, méningites séreuses, diffuses ou enkystées, etc...

Parmi ces 183 cas, la tumeur était 98 fois localisée à la fosse postérieure : ce qui correspond bien aux notions classiques de la prédominance chez l'enfant, des tumeurs sustentorielles (Cushing). Ces 98 cas de tumeurs de la fosse postérieure se décomposent ainsi :

Astrocytomes, 30 ; médulloblastomes, 23 ; glioblastomes isomorphes, 3 ; épendymomes, 5 ; papillomes, 2 ; hémangiome, 1 ; oligodendrogliome, 1 ; spongioblastome polaire, 1 ; tubercules du cervelet, 6 ; pinéalomes et tumeurs des tubercules quadrijumeaux, 3 ; tumeurs et tubercules du tronc cérébral, 9 ; arachnoïdites, kystes méningés, méningites séreuses de la fosse postérieure, 7 ; cérébellites inflammatoires pseudo-tumorales, 4 ; explorations de la fosse postérieure, 3.

Ce tableau montre bien la fréquence des astrocytomes, conformément à la dernière statistique de Cushing, qui trouve 79 astrocytomes, pour 57 médulloblastomes, et 16 épendymomes. Elle va à l'encontre de celle publiée dans la

thèse de J. Lereboullet, où le médulloblastome se montre notablement plus fréquent que les astrocytomes. Il est d'ailleurs vraisemblable, que cette notion est exacte pour les enfants de moins de 5 ans.

2) AGE DE DÉBUT : nos 30 cas se répartissent ainsi : 0 à 5 ans : 11 cas ; 5 à 10 ans : 11 cas ; 10 à 15 ans : 4 cas ; 15 à 18 ans : 4 cas.

Le plus jeune cas observé, était âgé de 2 ans (obs. XV), et 2 ans 1/2 (obs. XI) ; de plus, on peut penser, que les troubles ont débuté, en réalité vers 18 mois, 2 ans dans les cas X et XXX, et peut-être à 5 mois 1/2 (cas XVIII), ou même aux premiers mois de l'existence (obs. XV). Pendant la période correspondante, nous n'avons retrouvé que 21 cas d'astrocytome du cervelet chez l'adulte, dont 16 entre 18 et 28 ans, 4 de 28 à 34 ans, 1 à 49 ans (récidive au bout de 27 ans).

Donc l'astrocytome du cervelet est essentiellement une tumeur du jeune enfant, prédominant nettement avant 10 ans (22 cas), aussi fréquente avant qu'après l'âge de 5 ans.

3) SEXE : comme pour toutes les tumeurs de la fosse postérieure, prédominance sur le sexe masculin (18 cas sur 30).

4) HÉRÉDITÉ : elle ne semble pas entrer en ligne de compte.

5) FACTEURS PRÉDISPOSANTS : ils ont pu être invoqués, assez souvent, par certains auteurs :

a) *Les traumatismes* : dans 2 de nos observations (cas XVIII, XXIX), nous retrouvons un traumatisme cranien, d'ailleurs léger, dans les antécédents éloignés de nos petits malades. Nous ne pouvons évidemment pas penser qu'il puisse exister de rapports entre la chute et la naissance de la tumeur. D'ailleurs, dans les deux cas, on peut très bien admettre que le traumatisme fut révélateur, grâce à la poussée congestive qu'il a pu entraîner, au niveau d'une tumeur jusqu'alors bien tolérée.

b) *Les maladies infectieuses* : le rôle des infections aiguës, mérite d'être étudié dans trois de nos observations. Nous pensons à pure coïncidence, lorsque la tumeur se révèle dans la convalescence immédiate d'une coqueluche et d'une varicelle concomitante (obs. XI) (rôle révélateur et non localisateur). Il en est de même dans le cas XXIV où les premiers troubles se sont révélés 3 à 4 mois après une méningite à méningocoque. L'influence d'une otite aiguë sur les symptômes, a pu être signalée dans le cours de l'évolution du malade XV ; elle semble avoir déclenché une poussée d'hypertension intracrânienne ; la paracentèse amena une rétrocession de tous les symptômes pendant quelque temps. Dans la même observation, c'est au cours d'une varicelle mal sortie, qu'apparaissent les premiers signes de récurrence. Enfin, signalons l'exagération du syndrome d'hypertension, à la faveur d'une rougeole (obs. XVI).

Modes de début

On ne saurait trop insister, en reconstituant l'histoire de la maladie auprès du petit malade, et surtout de son entourage, sur la nécessité absolue de faire préciser, avec un soin extrême, *l'ordre chronologique des symptômes*, et tout particulièrement, des signes de localisation à la fosse postérieure. C'est une règle formelle, pour le diagnostic de toute tumeur cérébrale, de *ne tenir compte des signes de localisation, qu'autant qu'ils sont apparus précocement* : car l'hypertension intracrânienne peut, à elle seule, créer de toutes pièces, plus ou moins tardivement, de faux symptômes de localisation : en particulier, troubles vestibulaires et cérébelleux, paralysies des nerfs crâniens. Nous nous sommes donc attachés, au cours de l'interrogatoire de nos petits malades, à préciser avec minutie, les premiers symptômes en date, qui assez souvent, ont pu nous guider précieusement, pour préciser le siège de la néoformation. Nous nous excusons d'insister sur ce point capital : un

interrogatoire de l'entourage, bien conduit, avec le maximum de précision, révélant précocement des troubles de l'équilibre, même frustes, une légère inclinaison de la tête, seront un guide pour la localisation ; apparus assez tard dans l'évolution, ils risqueront d'égarer le médecin vers la fosse postérieure, alors qu'il s'agit, en réalité, d'une tumeur sus-tentorielle (III^e ventricule, poche de Rathke, tumeur des hémisphères, etc...).

a) 19 fois sur 30 cas (30 %), ce sont les **signes d'hypertension intracrânienne**, qui se sont montrés les plus précoces : céphalée, vomissements. Ceci n'a rien qui puisse nous surprendre, étant donnée la tendance de ces astrocytomes, à comprimer très vite le IV^e ventricule, et à réaliser ainsi un trouble profond, dans l'hydraulique intracrânienne.

1) LA CÉPHALÉE, était le symptôme révélateur, dans 50 % des cas ; 4 fois elle était isolée, mais le plus souvent (11 cas), elle s'accompagnait de vomissements et de nausées. Dans 4 autres cas, des signes de localisation postérieure attireraient l'attention, en même temps que la céphalée.

2) LES VOMISSEMENTS ouvraient la scène dans 12 cas (40 %). Ces vomissements, presque toujours, s'accompagnaient de céphalée, rarement d'une attitude antalgique de la tête. Dans l'observation XI, ce sont des vomissements matutinaux, quotidiens, mais isolés, qui ont précédé un certain temps, l'apparition des autres signes d'hypertension intracrânienne. Nous ne saurions trop insister sur ce mode de début, particulièrement sur le *vomissement isolé*, ou s'accompagnant d'une céphalée tellement légère qu'elle passe au deuxième plan ; il s'agit bien là de *formes digestives*, sur lesquelles ont insisté récemment divers auteurs. Leur intérêt est capital, car le médecin non averti traitera l'enfant, pendant un certain temps, pour de petits troubles hépatiques, colitiques, appendiculaires, etc...

3) TROUBLES OCULAIRES: jamais l'affection ne s'est révélée, par une baisse de la vision ; cela se conçoit aisément, le

jeune enfant se rendant très mal compte du trouble visuel, pendant une longue période. D'autre part, l'absence de suture, des sutures des os crâniens, jusqu'à un certain âge, permet au crâne de se distendre sous l'influence de l'hypertension ; et la stase papillaire due à la compression de la veine centrale de la rétine, par l'hypertension, dans la gaine arachnoïdienne, qui entoure le nerf optique, se fera sentir plus tardivement, que chez un adulte, à crâne soudé et inextensible. Pour Cl. Vincent, la gêne dans la circulation veineuse de retour, dans les sinus, joue un rôle, au moins aussi important, dans la genèse de cette stase.

Cependant, d'autres troubles oculaires ont, les premiers, révélé l'affection dans trois cas : exophtalmie et strabisme (obs. XXVII) ; strabisme isolé, variable depuis les premiers mois de l'existence (obs. XVI et XXX).

4) L'HYDROCÉPHALIE, n'est le plus souvent que très mal observée par l'entourage ; parfois, les parents se rendent compte que la tête de l'enfant grossit anormalement, car ils sont obligés de changer très fréquemment les chapeaux, qui deviennent trop petits : cela était très net dans l'observation XX.

b) Un peu moins fréquents comme signes révélateurs, sont les **symptômes de localisation postérieure** : 15 fois (50 %) ; ils acquièrent par leur précocité une valeur capitale.

1) Dans la grande majorité des cas, ce sont des TROUBLES CÉRÉBELLEUX ISOLÉS (7 fois) : essentiellement, des *troubles de l'équilibre* : 9 cas (30 %) ; démarche ébrieuse, titubations, chute. Dans trois de nos observations, ce fut la maladie de une ou des deux mains, qui attira d'abord l'attention.

2) Nous sommes d'accord avec Van Bogaert et Martin, pour admettre que les ATTITUDES ANTALGIQUES DE LA TÊTE, sont des signes précoces : 5 fois elles attiraient d'emblée l'attention (obs. II, III, V, VII, XII) : particulièrement dans le cas V, où cette attitude anormale de la tête, en flexion latérale, existait nette et isolée, et peut être retrouvée sur

des photographies de l'enfant, pendant les 3 années précédentes. Les douleurs dans la nuque, au début, existaient dans 4 cas.

3) Des crises convulsives spéciales: **CRISES POSTÉRIEURES DE JACKSON** furent les premiers troubles en date, dans les obs. XV et XXII.

4) Une seule observation relate des **VERTIGES**, comme phénomène primitif.

C. — **Les autres modes de début**, sont beaucoup plus rares ; assez souvent fatigue, asthénie, peu caractéristiques. Deux fois, ce furent des troubles psychiques frustes ; jamais ce ne furent des troubles génito-urinaires, rarement des troubles de l'état général : obésité et polyphagie (obs. IX).

Que le lecteur ne nous tienne pas trop de rigueur, d'insister encore : quand le médecin a la chance d'observer dès le début, un ou plusieurs signes de localisation à la fosse postérieure, qu'il ne perde pas un temps si précieux, en traitant par quelques liniments calmants, cette flexion de la tête, étiquetée torticolis ; qu'il ne prenne pas pour une vulgaire syncope, une banale crise convulsive de l'enfant, cette crise postérieure ; qu'il ne néglige pas trop, une légère maladresse d'une main, une vague incertitude de la marche, de petits troubles du caractère pour lesquels on l'aura consulté, et pour lesquels, hélas, il aura prescrit un peu de gardénal ou de valériane.

Un diagnostic précis, un diagnostic précoce, sont les deux éléments essentiels, qui permettent à l'exérèse de l'astrocytome du cervelet, d'être une opération bénigne.

SÉMÉIOLOGIE CLINIQUE

Nous décrirons d'abord, les signes cliniques des *astrocytomes de la ligne médiane*, qui forment une entité clinique nettement définie, et qui sont les plus fréquents. Dans un deuxième chapitre, nous étudierons les *astrocytomes des hémisphères cérébelleux*. Nous remarquerons d'emblés, ce que cette schématisation a un peu d'artificiel, car la plupart des tumeurs du vermis empiètent sur les hémisphères voisins et vice versa.

I. — ASTROCYTOMES DE LA LIGNE MÉDIANE

Nous étudierons successivement, le *syndrome d'hypertension intracrânienne*, qui d'ailleurs est commun à toutes les tumeurs de la fosse postérieure ; le *syndrome cérébello-vestibulaire*, hautement révélateur de la localisation ; puis, l'*atteinte des nerfs crâniens* ; les *troubles généraux et du métabolisme* ; enfin, nous consacrerons un chapitre aux *examens spéciaux*, ponction lombaire, ponction ventriculaire, radiographie, ventriculographie.

Pour terminer, nous étudierons le *mode évolutif* de ces astrocytomes vermiens, avant l'intervention.

Le syndrome d'hypertension intracrânienne

Par sa fréquence, son intensité, la précocité de son apparition, il prend une place capitale dans la séméiologie de ces tumeurs.

LA CÉPHALÉE pour ainsi dire constante ; elle apparaît tôt ou tard dans l'évolution.

— *Intensité* : en général proportionnelle à l'intensité de l'hypertension. Dans plus de la moitié des cas, elle est restée légère, supportable, pendant une grande partie de l'évolution, car l'enfant s'adapte bien à sa tumeur et à l'hydrocéphalie (Cushing), par dislocation progressive des sutures. L'observation III est remarquable par l'*absence de céphalée*, durant toute l'évolution. Tardivement, lorsque la dislocation suturale atteint son maximum, la céphalée devient extrême, atroce, fait geindre, pleurer, crier l'enfant, qui s'immobilise, se concentre, en portant la main à son front ; elle revêt souvent la forme de coups violents, qui martèlent le front, et donnent à l'enfant, l'impression que son crâne va éclater.

— *Siège* : souvent difficile à faire préciser : *occipital* dans la majorité des cas, mais aussi souvent *fronto-sus-or-*

bitaire; tardivement elle se généralise, mais en gardant une prédominance postérieure.

— *Irradiations* : la céphalée occipitale, s'accompagne à une période plus ou moins avancée, d'*irradiations douloureuses postérieures* (6 cas) : élancements, tiraillements très pénibles dans la nuque, qui se raidit, parfois même dans les épaules et les bras (obs. XXIII).

— *Horaire* : assez souvent le *matin au réveil*, ou *dans la deuxième moitié de la nuit*, entre minuit et 3 heures : cet horaire assez spécial, nous a paru caractériser, de façon particulière, la céphalée et les vomissements, provoqués par toute tumeur, obturant l'aqueduc ou le IV^e ventricule. Il est à remarquer, que dans le plus grand nombre d'observations, il existe une certaine fixité horaire de cette céphalée, tout au moins pendant les premiers mois.

— *Causes déclenchantes* : particulièrement nettes dans deux cas : flexion de la tête (obs. XXVI), course ou effort intellectuel (obs. VII), changement de position de la tête (obs. VII).

— *Evolution* : rarement continue; presque toujours, caractéristique par ses *paroxysmes*, accompagnés ou suivis de vomissements, de courte durée : 5 à 10 minutes, à 1/2 heure, cessant progressivement. Entre les paroxysmes, l'enfant ne souffre plus de la tête; souvent au début, l'enfant ne présente qu'un seul paroxysme par 24 heures. Ces paroxysmes peuvent se reproduire par périodes de 2, 4, 8 jours, puis disparaître, plusieurs jours ou mois, voire même une année. A la fin, ils se rapprochent : la céphalée devient continue, avec renforcements paroxystiques atroces.

— *Influence de la ponction lombaire* : celle-ci, parfois très dangereuse, comme nous le verrons, a pu calmer la céphalée, du moins temporairement, dans trois de nos cas.

LES VOMISSEMENTS, presque constants (95 %). Ils manquent rarement, soit complètement (obs. III), soit remplacés par des nausées (obs. X) : vomissements alimentaires ou bilieux, glaireux, parfois suivis d'un état nauséux pro-

longé; presque toujours, ils surviennent au cours, et surtout à la fin d'un paroxysme céphalalgique, qu'ils calment complètement, mais de façon inconstante. Rarement, la céphalée succède au vomissement, ou en est indépendante.

— *Le caractère spécial de ces vomissements cérébraux, facile, sans efforts, « en fusée »*, dans la moitié des cas, était remplacé par des efforts très pénibles, faisant redoubler la céphalée.

— *Horaire* : très souvent le matin au réveil, à jeun, ne se produisant qu'une seule fois par jour. Dans plusieurs cas, ils sont apparus dans la deuxième moitié de la nuit, 2 heures du matin; souvent ils revêtent comme la céphalée, une certaine fixité dans l'horaire et la périodicité.

Le vomissement après le repas, l'intolérance gastrique, ne s'observent guère qu'au bout d'une longue évolution : par la dénutrition qu'elle entraîne, elle devient un facteur certain de gravité.

La thérapeutique digestive est le plus souvent inefficace. La ponction lombaire a pu calmer ces vomissements.

Nous nous permettons d'insister encore, sur ces troubles digestifs, qui, lorsqu'ils prédominent, ont pu être cause d'erreurs de diagnostic, même de la part de médecins avertis (obs. VII, XIX, XX, XVIII, XXIX, XXX).

Le vomissement surtout *isolé* (obs. II, XXX), peut parfois être considéré, comme un signe de localisation à la ligne médiane, par irritation des centres bulbaires et des origines du pneumo-gastrique, soit par l'engagement des amygdales cérébelleuses, la pression due à la dilatation de la grande citerne, soit par la compression directe par la tumeur. Mais la distension ventriculaire semble aussi jouer un rôle indiscutable (excitation réflexe d'un centre infundibulo-tubérien ?), comme semblent en témoigner, les vomissements en fusée qui apparaissent, au cours de certaines ventriculographies, lorsque la pression de l'air injecté, devient supérieure à la pression préexistante.

Nous n'avons jamais rencontré, du moins en dehors de l'intervention, ces *hématémèses* d'origine centrale, qui ont

été signalées quelquefois, et sont un facteur de la plus haute gravité.

LES TROUBLES OCULAIRES : Nous décrirons dans ce chapitre, les résultats de l'examen du fond d'œil, la *stase papillaire* et l'*atrophie post-stase*, puis les *troubles de l'acuité visuelle*, qui en résultent, l'*état des pupilles et de leurs réflexes*, enfin l'*exophtalmie*. Les paralysies des nerfs moteurs de l'œil, seront étudiées avec celles des autres nerfs craniens, car leur pathogénie n'est pas univoque.

a) *La stase papillaire* : élément majeur du syndrome d'hypertension intracrânienne, dont la constatation guide immédiatement le médecin, vers la lésion encéphalique.

— *Sa fréquence* est extrême : 19 cas (95 %) ; mais elle n'est pas constante, car elle *manquait complètement* dans le cas XX, bien que l'hypertension intracrânienne fut manifeste, et que le blocage complet du IV^e ventricule, ait entraîné une grosse hydrocéphalie.

— *La date d'apparition* de cette stase est très difficile à apprécier, car le premier examen de fond d'œil n'a été souvent pratiqué que tardivement, par rapport aux premiers troubles présentés par l'enfant, et que, d'autre part, l'enfant ne se rend compte des modifications de l'acuité que très tardivement. En admettant, *a priori*, qu'elle ait débuté en même temps que les troubles de la vision, 10 fois sur 20, elle serait survenue, tard dans l'évolution (de 8 mois à 2 ans) ; une fois (obs. VII), elle aurait été presque contemporaine des premiers troubles (15 jours). Mais, sur ce sujet, nous en sommes réduits à des hypothèses.

— *L'intensité* de cette stase est très variable : au moment de l'examen, dans 5 cas elle était très peu marquée : *léger œdème papillaire*, hyperémie de la papille avec veines un peu augmentées de volume, léger flou d'un bord.

— Le plus souvent, elle était *très intense*, bilatérale, plus accusée d'un côté : papilles très saillantes, à bords complètement disparus, noyés dans l'œdème ; veines très dilatées, sinueuses, coudées sur le bord papillaire, où elles

paraissent parfois interrompues ; présence dans quelques cas, de plaques hémorragiques.

— 5 fois, le premier examen a révélé une *atrophie optique post-stase* (obs. III, XIII, XVIII, XIX, XXVII) : papille pâle, décolorée, mais avec bords irréguliers, frangés, un peu flous, veines dilatées et coudées ; artères de calibre normal. Ces caractères l'opposent, du moins en principe, à l'atrophie optique primitive, dont les bords sont nets, les veines ni dilatées, ni coudées, alors que les artères sont atrophiées. Mais, nous avons pu constater, combien était délicate cette opposition, dans un grand nombre de cas. Dans ces 5 cas, lorsque fut constatée l'atrophie post-stase, la tumeur évoluait depuis au moins 8 mois, 1 an et même 2 ans. Mais nous n'avons pu savoir, s'il ne s'agissait pas plutôt, d'une atrophie optique primitive, secondairement compliquée de stase. Cette hypothèse nous paraît bien peu défendable, car s'il est indiscutable que l'atrophie primitive puisse se rencontrer dans certaines tumeurs cérébrales et même dans certaines localisations postérieures (en dehors de toute atteinte directe du chiasma), nous ne l'avons jamais observée dans nos 21 cas d'astrocytomes du cervelet de l'adulte, ni dans nos 98 cas de tumeurs de la fosse postérieure, chez l'enfant.

— *Comment évolue cette stase ?* Il semble que ce soit *très progressivement* : elle augmente insensiblement, peut-être en même temps que les paroxysmes d'hypertension intracrânienne. En tout cas, l'intensité de cette stase nous paraît proportionnelle à celle de l'hypertension intracrânienne, si nous en jugeons par l'observation XXIV, que nous allons rapporter plus loin.

Quant à ce que DE MARTEL appelle « *stase papillaire aiguë* », il est probable, sinon certain, que le fait existe, mais rarement ; il constitue une indication opératoire urgente. Nous en avons eu une observation probante, et hautement instructive (cas XXIV) :

« Quelques jours avant l'intervention, l'examen du fond d'œil révélait un léger œdème papillaire bilatéral ; devant

L'incertitude du diagnostic, nous faisons à l'enfant une ventriculographie : nous tombons sur des ventricules très dilatés, et nous injectons une quantité d'air, un peu supérieure à celle du L. C. R. recueilli. Pour des raisons indépendantes de notre volonté, l'enfant ne peut être opéré immédiatement : 3 heures après, il fait une crise postérieure, puis tombe dans le coma : nous constatons à ce moment, une stase papillaire très intense ; les bords de la papille sont absolument invisibles sous l'œdème, qui interrompt complètement la vision de ces veines turgescents, dans leur traversée papillaire ». Donc, une véritable *stase aiguë* s'est manifestement installée en quelques heures, en rapport indiscutable avec une surpression intraventriculaire et intracrânienne. L'évolution mortelle en 1/2 heure, qui s'en est suivie, montre clairement que sa constatation est une *indication opératoire d'extrême urgence*.

b) *Quels étaient les troubles de la vision, par rapport à ces lésions du fond d'œil ?* Presque toujours ce trouble visuel se manifestait d'abord par une *amblyopie transitoire*, intermittente, véritable obnubilation visuelle ; ou mieux, par des brouillards devant les yeux, survenant parallèlement aux paroxysmes céphalalgiques. Parfois provoqués par la station assise ou debout (obs. XXIX), parfois accompagnés d'hallucinations visuelles colorées, non systématisées (obs. V), cédant complètement, puis reparaissant de plus en plus fréquents et prolongés ; tendant à devenir permanents.

En général, l'enfant, surtout s'il ne lit pas, se rend très mal compte de ce trouble de la vision, tant qu'il n'est pas trop prononcé ; dans le plus grand nombre de nos observations, c'est assez tardivement, 3, 4 et surtout 8 mois, que les premiers troubles visuels ont attiré l'attention. Ceci explique que l'enfant puisse devenir aveugle en 8 jours (obs. XXVII), alors qu'il ne s'était jamais plaint auparavant, du moindre trouble de la vision. La diminution de l'acuité visuelle est extrêmement difficile à reconnaître chez le tout petit enfant.

Fait intéressant : il n'y a pas toujours parallélisme, entre l'état du fond d'œil et celui de l'acuité visuelle, qui peut être normale, alors que la stase est, soit légère mais indiscutable (obs. I, X, XXIV), soit surtout, avec une stase intense et même des hémorragies papillaires (obs. II). Enfin l'amblyopie peut précéder l'œdème papillaire (obs. XX).

L'atrophie post-stase s'accompagne souvent de cécité, mais est compatible avec une vision relativement conservée (obs. III).

c) La diminution marquée de l'acuité visuelle entraîne *des troubles pupillaires* : la *mydriase* est notée dans un grand nombre de nos cas ; mydriase d'ailleurs asymétrique, et presque toujours proportionnelle à la faiblesse plus marquée, de l'acuité visuelle de l'œil correspondant ; d'où *inégalité pupillaire*, sans aucune espèce de valeur localisatrice. *Quant au réflexe lumineux*, il est très souvent paresseux, ou même aboli et en rapport avec l'extrême diminution de l'acuité.

Nous ne pensons pas que cette aréflexie pupillaire soit souvent en rapport, avec une compression des tubercules quadrijumeaux, des noyaux de la III^e paire, ainsi qu'on a pu le soutenir récemment ; mais lorsqu'il y a disproportion entre cette abolition et la relative conservation de l'acuité visuelle, il faut craindre l'extension de la tumeur vers le haut. Le cas XXI s'accompagnait d'une compression intense de ces tubercules, alors que le réflexe lumineux existait, mais un peu affaibli.

d) *Le champ visuel*, impossible à prendre au campimètre, s'est montré grossièrement normal, exception faite de l'observation XXVIII, où on notait un léger rétrécissement concentrique, et dans le cas V, où existait une hémiachromatopsie bitemporale avec scotome central pour les couleurs, dont nous n'avons pu préciser exactement la pathogénie.

e) Un dernier symptôme oculaire a été observé 6 fois : *L'exophtalmie*. Parfois très précoce (obs. XXVII), sans aucun autre symptôme pendant un an ; en général, d'appari-

tion tardive, peu marquée, souvent asymétrique ; mais nous ne l'avons jamais rencontrée unilatérale. La pathogénie est des plus discutable et rien n'est moins sûr, que l'hypertension intracrânienne soit en cause.

LES CRISES D'ÉPILEPSIE :

Il est classique de décrire des crises d'épilepsie généralisée, au cours des syndromes d'hypertension intracrânienne ; que ces crises soient dues à une irritation réflexe du cortex cérébral, ou à une irritation des centres réflexes, qui semblent exister dans la paroi du III^e ventricule, sous l'influence de la distension ventriculaire. Nous n'avons jamais observé de cas très probants, chez nos malades. Deux fois au cours de l'évolution, le malade présenta des mouvements convulsifs (obs. XVIII, XIX), avec ou sans perte de connaissance, avec miction involontaire des urines ; mais la pâleur extrême du malade, le retour brusque à la conscience normale, l'attitude en hyperextension de la tête, et surtout la suite de l'évolution, nous autorisent à penser, qu'il s'est agi de crises postérieures atypiques.

Cependant, des crises d'épilepsie, secondaires aux variations de l'hydraulique et à la distension ventriculaire, existent, et deux faits quasi-expérimentaux viennent à l'appui de cette hypothèse : la *distension ventriculaire*, à la suite d'une injection trop brutale ou trop considérable d'air, dans les ventricules latéraux, a pu donner lieu à des crises convulsives généralisées ; et inversement, la *déplétion ventriculaire*, succédant brusquement à une dilatation établie depuis longtemps, peut provoquer des crises généralisées.

Peut-être dans le cas XXI, l'enfant a-t-il fait à la fin de l'évolution, une crise jacksonienne droite ; l'examen anatomique a révélé l'existence d'une grosse dilatation ventriculaire et l'intégrité de la zone motrice gauche.

TROUBLES PSYCHIQUES :

Un fait nous a frappé ici, comme dans bien des cas d'hydrocéphalie acquise (sans d'ailleurs que nous établissions un rapport formel entre les deux faits) : assez souvent, il

s'agit d'enfants à l'intelligence vive, précoce, nettement en avance à l'école, sur les enfants de même âge.

Les troubles psychiques sont fréquemment notés, par nombre d'auteurs ; dans nos observations, ils étaient présents 16 fois, mais toujours des plus légers.

a) *Le plus souvent manifestations frustes* : diminution de l'attention, de la mémoire, soit globale, soit surtout, pour les faits récents ; assez souvent ce sont les maîtres d'écoles, qui ont reconnu les premiers, cette anomalie : parfois, impossibilité de faire des opérations intellectuelles un peu compliquées, telles le calcul (obs. II). Jamais, nous n'avons rencontré de formes oniriques ; dans quelques cas, à la fin de l'évolution, l'enfant présentait une asthénie psychique et physique et semblait dans une torpeur progressive. Il faut en distinguer : les obnubilations générales, observées pendant les paroxysmes céphalalgiques, ou au cours des crises postérieures ; et, d'autre part, les *accès de somnolence*, presque toujours tardifs, et qui paraissent dus, à la distension du III^e ventricule.

b) Assez souvent ont été notés de *petits états dépressifs* : enfants qui deviennent tristes, renfermés, ne jouant plus, sont moins gais, moins affectueux ; ou, au contraire, deviennent d'une affectivité exagérée, parfois sensibilité extrême. Les troubles du caractère consistent en instabilité, irritabilité ; l'enfant, jusque-là très doux, devient méchant, et bat ses frères (obs. XXVI).

L'HYDROCÉPHALIE est rencontrée constamment ; elle manquait 3 fois (obs. V, XXII, XXVII) : il s'agissait de grands enfants, à sutures soudées. Cette hydrocéphalie par obstruction se traduisait par une augmentation progressive du volume de la tête : les parents le remarquent parfois, car ils sont obligés de changer souvent les chapeaux de l'enfant, qui deviennent trop petits. Cette augmentation est d'autant plus marquée que l'enfant est plus jeune, et le crâne plus facilement extensible ; elle est commandée par la rapidité de l'obstruction, plus ou moins complète, du IV^e ventricule. Le crâne devient globuleux, le front olym-

pien, les bosses frontales saillantes, les fosses temporales élargies ; ce qui contraste avec le reste du visage, qui est normal ou lunaire. Il existe souvent de la circulation veineuse collatérale, soit sur le front, soit surtout, sur les paupières supérieures : nous avons retrouvé ce symptôme chez bon nombre de nos malades, et c'est souvent un signe clinique révélateur de l'hydrocéphalie, lorsque le crâne n'est pas très volumineux. Cette circulation collatérale coïncide fréquemment avec une protrusion plus ou moins accentuée des globes oculaires. Les sutures sont disjointes, la fontanelle antérieure béante, très élargie, chez le tout jeune enfant (à un âge où elle devrait être fermée). Dans l'obs. XXVI, la disjonction des sutures et l'hypertension crânienne étaient telles, qu'il s'était formé une hernie ménagée, contenant du L. C. R., sous la forme d'une petite tuméfaction molle, étalée, fluctuante, douloureuse au palper, dans la région temporo-occipitale gauche ; à ce niveau, la disjonction suturale était facilement perçue au palper ; elle disparut aussitôt après l'intervention.

Parfois, l'hydrocéphalie est plus fruste, peut-être à la faveur d'une obstruction incomplète du IV^e ventricule, ou de l'écoulement du L. C. R. par un trou de Luschka resté perméable (obs. XXI) ; il faut alors la rechercher, en mesurant périodiquement le tour de la tête, et en s'aidant de la radiographie. Un bon signe d'hydrocéphalie se retrouve toujours de façon plus ou moins évidente, le *bruit de pot félé*, à la percussion du crâne. Signalons enfin que dans quelques cas, la pression du crâne était douloureuse : douleur diffuse ou localisée à la région occipitale.

Conclusions

Tels sont les éléments du syndrome d'hypertension intracrânienne, au cours de ces astrocytomes de la ligne médiane, signes communs à toutes les tumeurs cérébrales, peut-être plus spécialement aux tumeurs de la fosse postérieure, qui gênent, puis empêchent par leur développe-

ment, l'écoulement du L. C. R. en dehors des ventricules, vers les zones de résorption périphériques. Syndrome peut-être moins intense, plus tardif, chez le jeune enfant, qui supplée à la surpression intracrânienne, par une dislocation progressive de ses sutures.

— Deux conclusions pratiques découlent de cette étude :

a) La *constance* et la *précocité* de ce syndrome, en font souvent un *signe révélateur* de ces tumeurs de la fosse postérieure, et imposent au clinicien, la recherche des signes de localisation à la ligne médiane.

b) *Un des buts essentiels de l'intervention, est de lever l'obstacle à l'écoulement du liquide céphalo-rachidien, au niveau du IV^e ventricule.*

Les signes de localisation à la ligne médiane **Le syndrome cérébello-vestibulaire**

L'**astrocytome** de la ligne médiane, de par son siège et de par son extension, lèse essentiellement le système **cérébello-vestibulaire**, dont la souffrance se traduira, par des troubles très précis et très sensibles, qui joueront un rôle capital, pour le diagnostic de localisation. Si certains de ces symptômes, paraissent nettement en rapport avec l'atteinte, soit des centres cérébelleux, soit des centres vestibulaires, l'intrication physiologique des deux systèmes, et les relations anatomiques étroites qui existent entre eux, ne permettent pas, dans nombre de ces symptômes, de séparer, ce qui revient à l'atteinte, de l'une ou de l'autre, de ces deux fonctions.

Nous isolerons tout d'abord, les troubles du tonus, l'*hypertonie* (attitudes de la tête, crises postérieures) et l'*hypotonie* : ces deux troubles étant éminemment suggestifs d'une lésion postérieure. Nous verrons ensuite, les troubles classiquement attribués à l'*atteinte cérébelleuse*, puis les *troubles essentiellement vestibulaires*.

A. — Les troubles du tonus

LES ATTITUDES ANORMALES DE LA TÊTE : Cette « dystonie d'attitude » (Thévenard), est extrêmement fréquente, puisque nous la retrouvons plus ou moins nette, dans 15 cas sur 20 (75 %) ; chiffre nettement supérieur à celui rapporté par les autres auteurs. Et encore, nous ne comptons pas les cas, où en l'absence d'attitude spéciale de la tête, existait quand même une raideur de la nuque ; 3 anomalies de position, se sont rencontrées avec une fréquence sensiblement égale (30 % des cas).

a) *La flexion en avant* (6 cas) : souvent légère mais nette ; une fois, (obs. XIX), elle était extrêmement prononcée : la tête était complètement fléchie dans les mains, le menton près du sternum. Cette attitude en antéflexion existait seule dans la moitié des cas.

b) *L'inclinaison latérale* (figure 27), est un peu plus fréquente (8 cas) : souvent très marquée et associée à une légère antéflexion : elle réalise parfois un véritable torticolis.

Ces deux attitudes étaient presque permanentes, rarement intermittentes, et alors parallèles aux crises de céphalée.

c) Au contraire, *l'attitude en hyperextension de la tête*, (5 cas), s'est toujours montrée transitoire et contemporaine des paroxysmes céphalalgiques avec vomissements ; jamais nous ne l'avons observée de façon permanente.

d) *Quant à la rotation* nous ne l'avons rencontrée que deux fois (obs. V et XXX), et encore, cette rotation de la face, du côté opposé à son inclinaison latérale, était-elle des plus légères.

e) Au moment où les malades ont été examinés, nous avons relevé 10 fois *la contracture de la nuque* : tantôt très légère ne se traduisant que par une résistance à la mobilisation passive de la tête pour les positions extrêmes, surtout l'antéflexion ; tantôt, contracture réflexe des muscles de la nuque qui deviennent saillants et tendus, et forment

un relief évident, (figure 27) : cette contracture peut être transitoire, et alterner avec une hypotonie intense, réalisant une nuque ballante, (obs. XXVI) ; tantôt enfin, *très intense et permanente* ; l'enfant présente un aspect guindé, figé, soudé, il ne peut plus fléchir la tête pour lacer ses souliers, il ne se baisse plus, il se tourne tout d'une pièce (obs. XXVI).



FIG. 27 (Obs. I) : *Astrocytome du vermis*. Inclinaison latérale G. de la tête. Contracture de la nuque à droite. Saillie évidente de ces muscles.

f) Cette raideur de la nuque, s'associait dans 4 cas, à une raideur des membres inférieurs : il en résultait *un signe de Kernig* des plus net, qui a pu tromper le médecin sur la nature de l'affection.

— Presque toujours ces attitudes anormales ont été précoces, et dès lors, de valeur capitale pour le diagnostic de localisation à la ligne médiane. Elles ont pu précéder les autres troubles, pendant trois ans (obs. II), ou plusieurs mois (obs. V et VII). Ces attitudes ne sont souvent, qu'im-

parfaitement réductibles, et parfois des tentatives de mobilisation entraînent des crises douloureuses, très pénibles: céphalée violente, douleurs dans la nuque et les épaules, vomissements en fusée, ou même des troubles plus sérieux, syncope, mort subite, qui ont été signalés par divers auteurs.

— Nous rattacherons à ces attitudes de la tête, l'attitude générale du corps, dans le cas XIX : l'enfant, qui tardivement présentait une antéflexion prononcée et permanente, adoptait fréquemment la position ventrale, dans une attitude très particulière de prosternation.

— Nous insisterons donc, sur l'énorme valeur localisatrice de ces attitudes anormales de la tête, du fait de leur extrême fréquence au cours de nos observations; et d'autre part, du fait de leur date d'apparition, souvent très précoce; ce qui permet d'éliminer dans une grande mesure, les attitudes semblables, qui, rarement d'ailleurs, peuvent s'observer au cours d'autres localisations tumorales plus antérieures.

Nous ne nous étendrons pas sur la *pathogénie* de ce symptôme, qui a donné lieu à de nombreuses discussions : trois théories ont été mises en avant :

a) La *théorie cérébelleuse*, qui fait jouer un rôle à l'atteinte irritative du cervelet, du côté opposé à l'inclinaison latérale.

b) La *théorie vestibulaire*, qui s'appuie sur divers travaux expérimentaux, démontrant qu'une lésion labyrinthique unilatérale, portant sur l'oreille interne, la racine vestibulaire, le noyau de Deiters, et surtout les fibres ascendantes issues de ce noyau, détermine une inclinaison latérale de la tête de ce côté, avec tendance à l'enroulement autour de l'axe longitudinal du tronc. Cette théorie, applicable aux tumeurs comprimant les noyaux vestibulaires du plancher du IV^e ventricule, ou les centres vermiens, expliquerait assez bien les attitudes de flexion latérale de la tête. Elle n'est d'ailleurs pas incompatible avec :

c) La *théorie mécanique* : qui semble s'appliquer logiquement aux attitudes d'antéflexion, véritable « réflexe de défense » ; « attitude antalgique », (Van Bogaert et Martin). STENWERS, en 1924, à la suite d'études approfondies sur les variations de capacité de la fosse postérieure, sous l'influence des diverses attitudes de la tête, conclut que l'antéflexion, dans les tumeurs comprimant le IV^e ventricule, tend à rendre plus perméable, la communication entre celui-ci et le grand lac cérébello-médullaire : attitude qui s'opposerait à l'extension de la tête, dans les tumeurs sus-tentorielles, ou celles qui compriment l'aqueduc de Sylvius ; attitude ayant pour but, d'empêcher la coudure de l'aqueduc et de rétablir la communication avec le IV^e ventricule.

Cette dernière théorie nous paraît des plus séduisante ; et nous serions tenté d'en trouver une preuve, dans l'attitude si spéciale du petit malade de l'obs. XIX : antéflexion forcée avec prosternation fréquente.

LES CRISES POSTÉRIEURES. Sous ce nom nous décrirons deux ordres de faits : *le premier, absolument classique*, ce sont les *crises hypertoniques paroxystiques*, les « *cerebellar fits* » de JACKSON ; *le second*, encore mal connu, nous paraît devoir être individualisé : ce sont de véritables *crises de « myatonie aiguë »*. Ces deux ordres de crises, étant d'une valeur capitale pour le diagnostic de localisation postérieure, à la ligne médiane ; d'autre part elles sont un *facteur de haute gravité*, réalisant l'indication majeure, d'une *intervention d'extrême urgence*.

a) CRISES HYPERTONIQUES :

Décrites pour la première fois, par HUGHLINS JACKSON, (1871), qui montra bien, que la crise réalise beaucoup plus l'aspect d'une attaque de tétanos, que celui d'une crise d'épilepsie. Nous avons observé personnellement ces crises, dans trois cas (obs. XIX, XXIV, XXVI). Dans trois autres cas, (obs. XVIII, XXI, XXIX), le récit de ces attaques, nous a été fait avec une telle précision par l'entourage de l'en-

fant, que le diagnostic ne saurait faire de doute. Donc ces crises sont assez fréquentes, puisqu'on les rencontre dans 30 % de nos cas. Presque toujours, tardives dans l'évolution alors que l'hypertension intracrânienne était intense.

Cliniquement, toujours brutalement, parfois après un brusque mouvement de la tête, l'enfant présente une attaque tonique : *hyperextension de tout le corps*, tête rejetée en arrière, parfois opisthotonos intense ; les avant-bras plus souvent en hyperflexion qu'en hyperextension, mains en pronation forcée, parfois animées de petits mouvements athétosiques, (obs. XXI) ; les jambes en hyperextension, adduction ; pieds en varus équin. Le trismus est habituel ; les yeux sont réversés en haut. Contrairement à la description classique de Jackson, la perte de connaissance, était totale dans deux cas, (obs. XXIV, XXVI) ; le malade était très obnubilé dans deux autres cas, (obs. XIX, XXI). *Caractère constant* : la *pâleur extrême* de l'enfant, qui d'emblée, a toujours frappé l'entourage. Au cours des trois crises que nous avons pu observer, le *pouls* était vibrant, très lent (50) dans le cas XXIV ; plutôt accéléré dans les deux autres cas, mais surtout instable. La *respiration* s'est toujours montrée lente, irrégulière, avec des pauses ; elle présentait un rythme de Cheyne-Stokes caractéristique dans l'observation précitée. Presque toujours le malade était couvert de sueurs profuses. 1 fois (obs. XVIII), une miction involontaire apparut à la fin de la crise.

— Ces crises sont souvent précédées d'un *paroxysme céphalalgique atroce*, parfois associé à une douleur aiguë au niveau de la nuque, et à des vomissements en fusée. La crise a toujours été *courte* (5 minutes environ) et la terminaison rapide, mais moins brutale que le début.

Nous n'avons pas observé de crises à prédominance unilatérale. Mais par contre, l'observation XXIX nous montre une histoire assez typique de *crise partielle* (Clovis Vincent) : brusquement, l'enfant pâlit, à la suite d'une poussée aiguë de céphalée, et se sent attiré en arrière ; la nu-

que raidie en extension, les membres étaient indemnes; la crise céda brusquement, au bout de quelques minutes.

— De ces crises hypertoniques aiguës, nous pouvons rapprocher la brusque raideur généralisée, transitoire, de tout le corps qui survenait chez l'enfant XXVI, lorsqu'on essayait de le mettre debout pour le faire marcher. Il faut en séparer nettement, une contracture des quatre membres, contracture permanente et d'allure extrapyramidale, observée dans le cas XVIII : contracture accompagnée d'une ébauche de phénomène de la roue dentée aux deux membres supérieurs ; contracture avec tendance à la rétraction des membres inférieurs, donnant au petit malade l'allure d'un « paraplégique en flexion » (nous ignorons quel est, en ce cas, le mécanisme exact de cette contracture permanente de type extrapyramidal).

Diverses théories ont été émises, à propos de la *pathogénie* de ces crises toniques :

1. *Théorie cérébelleuse* : à la suite des expériences d'André Thomas qui fait jouer un rôle au vermis, Horsley et Bremer pensent qu'il s'agit d'une lésion ou d'une compression du lobe antérieur de ce vermis ; d'autres, font jouer un rôle prépondérant à l'atteinte des *pédoncules cérébelleux moyens*.

2. Le rôle essentiel, serait dévolu à l'irritation des *centres bulbo-protubérantiels de la rigidité décérébrée*, en particulier au *noyau de Deiters* : les crises toniques seraient analogues aux crises de rigidité décérébrée, obtenues expérimentalement par Sherrington, (Kiener Wilson 1920). Mais, la libération de ces centres, ne pourrait se produire qu'à la faveur d'une *inhibition du noyau rouge* et de la *voie rubro-spinale* (Rademaker), très accessoirement de la voie cortico-spino-pyramidale et du cortex paléo-cérébelleux, qui ont une influence frénatrice.

3. En fait, un facteur paraît dominer nettement tous les autres : le *facteur mécanique* : en effet, les céphalées paroxystiques et les vomissements, qui précèdent ou accompagnent la crise, le ralentissement du pouls, la respiration

irrégulière, évoquent très nettement l'idée d'un blocage brutal du IV^e ventricule : d'où poussée d'hydrocéphalie suraiguë, gêne intense dans la circulation veineuse de retour, œdème cérébral, entraînant un véritable coup de bouttoir sur le cône de pression, formé par l'engagement des amygdales cérébelleuses, dans le trou occipital. Il en résulte une forte compression de l'axe bulbo-protubérantiel, une irritation des centres de la rigidité décérébrée, où, une libération de l'influence frénatrice, des centres sus-jacents. L'obs. XXIV est une démonstration de cette théorie : après une ventriculographie, où la distension des ventricules avait nécessité l'injection d'une énorme quantité d'air, il se produit une poussée aiguë d'hydrocéphalie, (malgré le vidage préalable des ventricules latéraux, la ponction ventriculaire, ramène une grande quantité de L. C. R., qui s'est reproduite en moins de 3 heures) ; d'où blocage subit du IV^e ventricule, œdème cérébral et énorme cône de pression (vérifiés anatomiquement), entraînant une crise postérieure typique, suivie rapidement de mort.

— Cette étude nous amène à conclure que *les crises postérieures, à la condition qu'elles soient précoces, sont un élément des plus importants, pour le diagnostic de tumeur de la fosse postérieure, et surtout de la ligne médiane. Élément de gravité extrême; elles commandent une thérapeutique immédiate: déblocage du cône de pression par ouverture du trou occipital, et section de l'arc postérieur de l'atlas, premier temps de toute intervention sur la fosse postérieure bloquée.* A son défaut, on peut tenter une ponction des ventricules latéraux qui fera parfois céder la crise, et la menace de mort qu'elle entraîne.

b) LES CRISES D'HYPOTONIE AIGUË: Nous sommes assez tenté, d'opposer à ces crises d'hypertonie paroxystiques, un épisode assez curieux que nous retrouvons dans deux de nos observations, (obs. XXIII, XXVI). Nous savons ce que la description et l'individualisation de ce syndrome a de téméraire, ce que l'identification de ces faits, à une brusque inhibition du tonus d'attitude, a de délicat. Mais la

leçon de ces deux épisodes, nous a paru suffisamment éloquent, pour que nous nous soyons permis d'insister à leur propos.

1) Premier symptôme en date dans le cas XXIII, sans prodromes, sans céphalée, l'enfant présente une obnubilation visuelle avec brusque sensation de « *dérobement des jambes* », « comme si elles étaient coupées ». Elle *s'effondre*, on l'asseoit pendant une dizaine de minutes ; elle reste *pâle, inerte, la nuque et les membres flasques et balants, ne répondant pas aux questions*, paraissant ne rien comprendre. Mais l'enfant qui est intelligente, nous a déclaré, par la suite, *se souvenir assez bien de ce qu'elle avait ressenti pendant la crise*, en particulier de ce que l'entourage avait dit : *donc pas de perte de connaissance, pas d'obnubilation générale marquée*.

La malade ne se débat pas, ne se mord pas la langue, n'urine pas sous elle ; *au bout de 10 minutes* environ, elle sort de cet état, complètement, sans céphalée, sans abrutissement, peut se relever, marcher normalement, et reprendre d'elle-même la conversation, au point où elle l'avait interrompue auparavant. Trois jours de suite, se répète un épisode identique. Trois mois plus tard, la malade alitée, recommence les mêmes troubles, sans toutefois que l'on constate de dérobement des jambes, étant donnée la station couchée de l'enfant.

2) L'observation XXVI, donne une description assez voisine : tardivement dans l'évolution, l'enfant qui est *assis*, reçoit une gifle assez violente de sa mère, pour avoir refusé de prendre de l'huile de ricin ; aussitôt, l'enfant *pâlit*, et sans pousser un cri, *tombe à la renverse*, puis reste aussitôt étendu en extension, *absolument inerte*, « *les membres mous* », les mains en extension, les doigts demi-fléchis dans la paume de la main ; la tête n'est pas en hyperextension. L'enfant gémit doucement, paraît ne reconnaître personne. Au bout de quelques instants, il se réveille, se plaint d'avoir très mal à la tête ; la mère le relève, constate que *l'enfant ne peut plus se tenir debout ni*

assis, car il s'effondre : la tête est complètement ballante. Cet état hypotonique, qui existait préalablement, mais très atténué, est donc devenu très intense, à la suite d'un épisode aigu, et persistera les jours suivants. Fait curieux, il a pu s'accompagner, par la suite, à plusieurs reprises, d'hypertonie transitoire des membres inférieurs, à l'effort, et le dernier jour avant l'intervention, d'une crise postérieure de type hypertonique, des plus nette.

Ces deux observations appellent plusieurs critiques :

a) S'agit-il d'une *obnubilation générale* accompagnant un paroxysme hypertensif ? avec perte de l'équilibre secondaire ? Nous ne pensons pas que ce soit là, le fait dominant ou primitif. Dans le cas XXIII, il n'y a pas eu le moindre signe d'hypertension intracrânienne : ceux-ci ne sont apparus que 7 mois plus tard. Sans doute, existait-il une obnubilation visuelle et la malade ne pouvait-elle pas parler. Mais elle a été très affirmative, sur le fait qu'il n'y avait pas eu de perte de connaissance et qu'elle se souvenait de façon assez nette, de ce que l'on avait dit autour d'elle : ceci exclut, en grande partie, l'hypothèse d'une obnubilation générale et passagère, ayant engendré le reste du tableau clinique. Enfin, le retour soudain à une situation normale, au bout de quelques minutes, achève de caractériser cette observation.

— Beaucoup plus délicates, sont les déductions de même ordre, à tirer de l'observation XXVI ; on ne peut exclure a priori l'hypothèse d'une obnubilation générale, car l'enfant très jeune, n'a pu, plus tard, nous dire, si l'abolition de la conscience avait été complète ou peu marquée.

b) S'agit-il d'un *équivalent épileptique* ? Cette conception nous paraît indéfendable et nous ne la discuterons même pas.

c) De même, nous ne pensons pas que l'on puisse parler dans ce cas, d'*ataxie aiguë transitoire*, car le phénomène central, autour duquel les autres nous paraissent graviter, est à notre avis l'hypotonie intense.

d) S'agit-il enfin d'un *simple déroboement des jambes*, phénomène vestibulo-spinal, bien connu des classiques ? Le déroboement est indéniable comme premier symptôme des trois crises de l'observation XXIII. Mais, nous pensons qu'il y a beaucoup plus que cela : la flaccidité généralisée qui a suivi, la mollesse de la nuque, qui rend la tête ballante, la pâleur extrême, l'impossibilité de parler, ne sont pas dans la note habituelle du simple déroboement des jambes. Il y a certainement plus.

Sans doute, dans l'autre cas, le déroboement des jambes manquait-il, du fait de la station assise où se trouvait l'enfant. Mais les autres phénomènes étaient à peu près identiques à ceux de la première observation.

e) En définitive, nous nous sommes trouvé en présence de deux faits cliniques assez voisins, dont le caractère dominant nous paraît être, *une brusque inhibition du tonus d'attitude*, une véritable « *crise de myotonie aiguë* », transitoire dans le 1^{er} cas, persistante par la suite, pour le second.

Ces faits nous paraissent correspondre à des observations à peu près identiques, signalées ces dernières années, par VAN BOGAERT et MARTIN, par DE MARTEL et GUILLAUME, au cours de tumeurs de la ligne médiane. Ces derniers auteurs, auraient pu examiner le malade, au cours d'une de ces attaques : ils ont constaté l'existence d'une passivité exagérée, d'une abolition transitoire des réflexes tendineux avec intégrité des réflexes cutanés. Ils ne précisent pas la pathogénie d'un tel trouble.

Mais récemment, BARRÉ et WORINGER, ont publié l'observation d'un malade atteint de tumeur du IV^e ventricule, qui présentait des crises nerveuses spéciales : précédées de hoquet, d'un besoin de défécation, de frissonnements généralisés, la crise débutait par une sensation vertigineuse, avec brusque déroboement des jambes. Puis, état de faiblesse généralisée, intense, pâleur extrême, sueurs profuses. De plus, existaient de gros troubles respiratoires ; enfin, avec l'impossibilité d'avaler quoi que ce soit, impos-

sibilité d'articuler nettement, conservation absolue de la conscience et présence de douleurs cervico-occipitales. La crise cessait brusquement, au bout d'une demi-heure environ.

Les crises spéciales, survenues à nos deux malades, s'apparentent par un grand nombre de points, à celles décrites par BARRÉ: brusque dérobement des jambes, faiblesse généralisée atteignant le maximum chez nos deux malades, pâleur extrême, impossibilité d'articuler, conservation de la conscience. Sans doute, manquaient les troubles prémonitoires, le vertige initial, les douleurs cervicales. Quant aux troubles respiratoires, nous ne saurions affirmer qu'ils manquaient chez nos deux malades, les souvenirs de l'entourage, manquant de précision à ce sujet ?

Mais, mis à part ces faits, les autres points sont similaires. Barré interprète ces faits, comme étant dus, à une atteinte des noyaux vestibulaires inférieurs, des noyaux des IX, X, XI et XII^e paires craniennes, tous noyaux siègeant au niveau du triangle inférieur du plancher du IV^e ventricule: l'examen anatomique était probant dans le cas de BARRÉ. Ainsi *nos deux crises seraient assez proches de ces crises « du plancher bulbaire »* de Barré.

Malheureusement, nous manquons de constatations anatomiques et dans nos deux cas, le protocole opératoire précise une extension de la tumeur vers la partie supérieure du vermis. D'autre part, la tumeur ne paraissait pas comprimer de façon spéciale, le triangle inférieur du plancher ventriculaire. Peut-être, cette compression s'exerçait-elle, par l'intermédiaire des amygdales cérébelleuses, qui étaient fortement engagées, dans les deux cas.

L'HYPOTONIE : Symptôme très fidèle et presque constant de toutes les tumeurs du cervelet; nous la retrouvons 18 fois sur 20 cas. 12 fois elle était très intense. Dans 6 cas elle était très légère; enfin 7 de nos malades, présentaient au moment de l'examen, une *hypotonie unilatérale* ou à *prédominance unilatérale*. Symptôme souvent très net et

même précocement: dans 4 cas, l'histoire clinique nous rapporte, que presque dans les débuts, l'enfant devient mou, inerte, a du mal à se traîner, à remuer ses membres, et tend à s'effondrer sur ses jambes.

Cliniquement, deux ordres de faits:

1) La plupart de nos malades sont parvenus très tard au neurologue. Presque toujours, au moment de notre examen, l'*hypotonie était généralisée et considérable*, et de ce fait absolument *évidente*. Les muscles étalés, présentaient un aspect pseudo-atrophique dans plusieurs cas; les masses musculaires, au palper, sont *molles, atones*. A la mobilisation passive, on constate un *ballotement* considérable de l'extrémité distale des quatre membres, avec une grosse diminution, voire même une disparition de la résistance normale aux mouvements passifs: d'où, possibilité d'hyperextension de l'avant-bras sur le bras, d'hyperflexion de la jambe sur la cuisse, amenant facilement le talon au contact de la fesse.

— Souvent l'hypotonie est telle, que la nuque est balante, les membres flasques, inertes, le malade incapable d'exécuter des grands mouvements: c'est une « *fausse paraplégie* », beaucoup plus par hypotonie, que par diminution réelle de la force segmentaire, qui est à peine touchée. Aucune attitude imposée aux membres, au-dessus du plan du lit, ne peut être gardée.

La *manœuvre de Barré*, montre qu'immédiatement les deux jambes retombent lourdement sur le plan du lit. *Assis*, il faut presque toujours maintenir le tronc et la tête de ces malades. *Debout*, dans 7 de nos cas, le malade *s'effondre sur lui-même*, comme « un polichinelle désarticulé ». Il s'agit donc là, de très grands hypotoniques, très impressionnants, par leur état pseudo-paralytique.

2) Par contre, dans 6 de nos cas (obs. I, II, V, VII, X, XXX), l'*hypotonie* était beaucoup *plus discrète*, souvent localisée à un seul membre, ou aux deux membres d'un même côté. C'est dans ces cas, qu'un examen minutieux, doit s'attacher à déceler les moindres perturbations du to-

nus musculaire, car elles acquièrent ainsi, en l'absence de tout autre symptôme de localisation, une *haute valeur diagnostique*.

Mais trois conditions sont nécessaires pour que les résultats soient probants; absence de lésions pyramidales ou d'atteinte des nerfs périphériques; absence de gros troubles de la sensibilité profonde; absence de gros troubles de l'équilibre, d'un signe de Romberg manifeste. Ces conditions étant remplies:

a) Sur le malade couché: on recherchera un *ballotement un peu exagéré*, de l'*extrémité d'un membre*; particulièrement aux membres supérieurs, ou à la fin de mouvements passifs, de flexion-extension, on peut observer une flexion spontanée de la main, plus précoce, plus rapide, plus accentuée du côté hypotonique. Dans l'*épreuve de Barré*, on remarquera, une tendance plus ou moins précoce, d'une ou des deux jambes, à osciller, ou bien à s'étendre peu à peu, ou à dévier en dehors. Dans cette manœuvre, la pulsion imprimée à une jambe, peut déterminer de plus amples oscillations que du côté opposé, et être le seul symptôme net de l'hypotonie (obs. I et VII). Parallèlement à ces manifestations d'hypotonie, sans que nous puissions établir un rapport de causalité formel, entre les deux faits, les *réflexes de posture locaux* de Foix et Thévenard (tendons du biceps, du jambier antérieur, et surtout, tendons limitant le triangle poplité supérieur), sont *plus ou moins diminués*, et en général asymétriquement. Enfin, le *caractère pendulaire des réflexes tendineux*, d'un ou des deux côtés, traduira bien les modifications de la passivité musculaire, corollaire de l'hypotonie.

b) Peut-être plus sensibles, mais plus délicats à interpréter, sont les troubles apportés par l'hypotonie, à la *statique* (Alajouanine et Gopcevitch). Le *malade debout*, ses membres rigoureusement symétriques, dans une attitude de relâchement: on appréciera le tonus des groupes musculaires, des plans antérieurs et postérieurs du corps: attitude des orteils, degré de contraction du jambier anté-

rieur, du quadriceps, tonus des muscles soléaires, des muscles de la fesse, *dépressibilité du creux poplité*. L'aptitude de ces muscles à maintenir le corps en état d'équilibre, étant fonction de leur tonus, la moindre hypotonie se décèlera facilement, dans la station debout, où ces synergies musculaires d'équilibration, sont en pleine activité.

Souvent, dans les astrocytomes de la ligne médiane, dès le début, l'hypotonie est *légère et unilatérale*, ou à *prédominance unilatérale*; il s'en suivra une attitude hanchée plus ou moins évidente, du côté le moins hypotonique, avec légère scoliose, contracture plus ou moins nette de la masse sacro-lombaire correspondante, inclinaison latérale permanente du tronc de ce côté, parfois très légère à apprécier.

c) On complètera cet examen, par l'étude du *déséquilibre provoqué*:

— *Epreuve de la poussée de Foix et Thévenard*: dans l'hypotonie à prédominance unilatérale, c'est toujours, et à toutes les épreuves, le pied du côté le plus hypotonique, qui change de position, le premier.

— *Epreuve de la flexion latérale volontaire du tronc*: le talon du côté hypotonique, s'élève à un niveau supérieur à celui du côté sain.

— *Epreuve de l'accroupissement* (Alajouanine).

— Malheureusement, l'existence, très fréquente et très précoce, d'un déséquilibre, même fruste, au cours des tumeurs de la ligne médiane, vient perturber ces résultats et ôte ainsi une grande partie de leur valeur. La recherche de ces petits signes d'hypotonie, alors que les autres signes de localisation postérieure, étaient peu manifestes, nous a rendu parfois de grands services.

La constance de cette hypotonie, dans les tumeurs de la ligne médiane, en fait un symptôme révélateur capital de cette localisation: encore faut-il remarquer, que lorsqu'elle n'est pas massive, cette hypotonie est très souvent

unilatérale ou à nette prédominance unilatérale, et de ce fait peut être la source d'erreurs de localisation, avec les astrocytomes des hémisphères cérébelleux.

B. — Les troubles cérébelleux

— A la suite des travaux expérimentaux d'ANDRÉ THOMAS, sur le vermis cérébelleux, nombre de manifestations, appartenant classiquement à la séméiologie cérébelleuse, avaient été groupées par certains auteurs (VAN BOGAERT et MARTIN), sous le nom de *syndrome vermien*. Mais avec BARRÉ, plusieurs neurologistes, pensent que les voies vestibulaires, jouent un rôle prépondérant dans les troubles de la statique (signe de Romberg, dérobement des jambes, pulsions, hypotonie).

— La section du vermis, manœuvre courante en neurochirurgie de la fosse postérieure, démontre avec évidence, que le rôle si important, dévolu au vermis, dans l'étiologie des manifestations cérébelleuses, doit être réduit en partie.

Aussi, parmi les troubles cérébelleux classiques, nous ne décrirons dans ce chapitre, que l'*ataxie cérébelleuse*, avec les *troubles de la marche*, l'*asynergie*, l'*hypermétrie*, l'*adiadococinésie*, le *tremblement intentionnel*, et les *troubles de la parole, de nature cérébelleuse*. Nous réserverons pour les troubles vestibulaires: le signe de Romberg, les pulsions et le dérobement des jambes.

— Si l'on considère l'ensemble de ces troubles cérébelleux, on peut affirmer, qu'ils sont *constants, dans nos 20 observations* d'astrocytomes de la ligne médiane. Bien qu'ils n'existent qu'à des degrés variables, au moment de l'examen, leur constance même, en fait un élément capital pour le diagnostic de tumeur vermienne.

1. L'ATAXIE CÉRÉBELLEUSE : toujours prédominante aux membres inférieurs; elle entraîne de ce fait, la classique *démarche cérébelleuse, titubante, ébrieuse, incertaine,*

oscillante, avec élargissement du polygone de sustentation; plus rarement, les malades talonnent.

Dans nos 20 observations, nous retrouvons cette démarche ébrieuse typique 13 fois, toujours suffisamment nette, pour avoir attiré l'attention de l'entourage ; quelquefois, ce trouble de la marche est apparu le premier, parmi les autres éléments du syndrome cérébello-vestibulaire. Dans le cas XXX, la marche, correcte, lorsque l'on tient l'enfant par la main, devient franchement cérébelleuse, lorsqu'on la laisse évoluer, seule. Six fois, alors que l'interrogatoire minutieux de l'entourage permettait de penser qu'elle n'existait pas, elle s'est révélée lors de l'examen clinique, et dans un cas (obs. XIX), avec une particulière intensité. Malheureusement, dans six de nos cas, *l'hypotonie était telle, que le malade s'effondrait littéralement*, et la marche était impossible à observer lors de l'examen. Dix fois, cette démarche s'accompagnait d'un élargissement plus ou moins important de la base de sustentation. Dans l'observation XXVIII, la démarche du malade était celle d'un grand ataxique, avec écartement des bras et des jambes.

C'est probablement à un mélange d'ataxie, d'asynergie et d'hypermétrie, qu'il faut attribuer les *nombreuses chutes*, en courant, observées chez ces malades, parfois même à titre de premier symptôme (obs. VII, X, XVIII, XX, XXI); mais peut-être aussi, faut-il faire intervenir un trouble vestibulaire, analogue aux pulsions ou au dérobement des jambes ?

2. L'ASYNERGIE, qui cause en partie ce trouble de la démarche, a été rarement recherchée par des manœuvres cliniques, chez ces petits malades: elle manquait dans le cas V, à l'épreuve de la flexion combinée de la cuisse et du tronc, ainsi que dans la manœuvre de l'agenouillement sur une chaise. Elle était très nette et bilatérale dans le cas XXIX.

3. L'HYPERMÉTRIE: se retrouve *constamment* dans nos observations; elle est avec l'asynergie un des éléments fondamentaux de la démarche titubante.

Lors de l'examen, nous avons utilisé, pour la rechercher, les épreuves classiques du *doigt sur le nez*, sur *l'oreille*, du *talon sur le genou*. Mais *deux épreuves particulières*, ont retenu notre attention, par leur facilité et par la précision de leurs résultats :

1. *Epreuve de l'index sur l'index de l'observateur dans le sens sagittal*: d'abord les yeux ouverts, puis les yeux fermés: épreuve très précieuse, car elle indique à l'observateur, à la fois le *trouble hypermétrique* et *asynergique*, quand le mouvement est décomposé, quand le doigt oscille, tremble, dépasse le but; et le *trouble vestibulaire* associé ou isolé, quand le doigt dévie plus ou moins latéralement, avant d'atteindre le but; ou même, lorsque du fait de l'intensité et de la persistance de cette déviation, il ne l'atteint pas.

2. *Epreuve de l'index à l'oreille correspondante, dans le sens vertical*: elle donne toujours en cas d'hypermétrie légère, des résultats plus sensibles, que dans la même épreuve, exécutée dans le sens horizontal.

Cette hypermétrie, recherchée avec des manœuvres précises et variées (car le malade s'habitue rapidement à corriger son trouble, quand il n'est pas trop prononcé), fut retrouvée constante à l'examen de nos 20 cas. 12 fois elle était très intense, 5 fois elle était strictement unilatérale (obs. II, V, VII, XXIII, XXVII); 4 fois elle était intense, bilatérale, aussi nette aux quatre membres (obs. XVIII, XXIV, XXVI, XXVIII). Dans 9 cas, elle était bilatérale, mais à prédominance unilatérale. Elle prédominait aux membres supérieurs dans les observations III, XXII, XXIII, XXVII. Ce trouble de la coordination des membres supérieurs, est presque toujours apparu tardivement dans l'évolution, alors que le petit malade présentait depuis longtemps, une démarche titubante ou des chutes fréquentes. Plus souvent, elle était plus manifeste aux membres inférieurs (8 cas); en particulier dans l'observation XIX, où très intense aux membres inférieurs, cette hypermétrie épargnait les membres supérieurs.

4) L'ADIADOCOCINÉSIE existait dans 16 cas sur 20. Les résultats peuvent être faussés si le malade est aveugle (obs. XXVII), si l'enfant est trop jeune, ou ne comprend pas ce qu'on lui demande d'exécuter. Toujours, il faut tenir compte dans l'interprétation des résultats, de la prédisposition normale de l'enfant à être droitier, gaucher, ou ambidextre. Dans quatre cas, elle était particulièrement évidente. 10 fois bilatérale, 3 fois elle prédominait d'un côté, coïncidant ainsi avec les membres les plus hyperméttriques, exception faite pour l'observation XXII. Dans 5 cas, elle était strictement unilatérale (obs. I, III, VII, XXIII, XXIX), en rapport avec l'existence de troubles hyperméttriques, localisés au même côté.

5) LE TREMBLEMENT INTENTIONNEL: 7 cas, dont 3 cas avec une intensité remarquable; 5 fois il était bilatéral, 2 fois, à prédominance unilatérale, 2 fois strictement unilatéral (obs. XVIII, XXIII), et parallèle à l'intensité et à l'unilatéralité de l'hypermétrie et de l'adiadococinésie.

Ce tremblement intentionnel, associé à l'asynergie et à l'hypermétrie, est responsable des divers troubles de l'écriture, observés chez ces enfants, parfois même précocement (obs. X): lettres tremblées, déformées, débordant irrégulièrement les lignes, terminées par un crochet. Pour d'autres, le premier trouble fut une difficulté pour coudre, pour enfiler des aiguilles. Trouble de la préhension des objets, signalé comme premier symptôme dans l'observation III, très intense dans le cas XXVI, où l'enfant ne peut lacer ses souliers, se boutonner, saisir son verre, sa fourchette, sans trembler, renverser: aussi mange-t-il avec ses doigts.

Ce sont peut-être les divers troubles cérébelleux qui s'associent, pour provoquer:

6) LES TROUBLES DE LA PAROLE: Chez trois de nos malades (obs. XVIII, XIX, XXIII), l'examen révélait un trouble de la parole caractéristique, d'ailleurs apparu toujours tardivement; parole lente, scandée, monotone.

EN RÉSUMÉ, l'étude de ces troubles de la coordination, proprement en rapport avec l'atteinte du cervelet, mérite d'attirer l'attention à plusieurs titres:

a) Au cours de ces astrocytomes de la ligne médiane, les troubles de la coordination se sont montrés constants, alors que d'autres auteurs ne les retrouvent que dans 75 % des cas (J. Lereboullet).

b) Il est classique de signaler, au cours des tumeurs de la ligne médiane, que, à l'encontre des troubles ataxiques de la marche, qui sont constants, les autres manifestations d'incoordination: hypermétric, adiadococinésic, tremblement intentionnel, ou bien n'existent pas, ou sont réduits au minimum (Van Bogaert et Martin, De Martel et Guillaume, J. Lereboullet).

Notre étude nous amène à une conclusion nettement différente, pour la seconde partie de cette proposition: *l'hypermétrie, à condition qu'on la recherche par des épreuves assez sensibles (épreuves de l'index dans le sens vertical), était présente dans tous les cas. L'adiadococinésie un peu moins souvent, mais encore fréquemment (80 % des cas), le tremblement intentionnel dans 50 %.* Peut-être, faut-il faire intervenir le fait, que, au moment de notre examen, la tumeur évoluait depuis un temps assez long, était devenue volumineuse et débordait nettement, soit elle-même, soit par l'intermédiaire de son kyste, sur les hémisphères voisins.

c) Les troubles cinétiques étaient sans aucune doute, moins intenses que les troubles de la statique, de l'équilibre, dans la marche et même au repos, comme, nous le verrons, à propos du signe de Romberg; mais cette opposition, ne nous est pas apparue aussi franche, que ne le laissent entendre, les divers auteurs qui ont étudié les tumeurs de la ligne médiane; *assez souvent, ces troubles cinétiques s'observaient avec une particulière netteté.*

d) Enfin, dans près du tiers des cas, ces troubles étaient strictement unilatéraux (en rapport avec l'extension asy-

métrique, latérale de la tumeur et du kyste). Ce caractère d'unilatéralité, ne permet donc pas d'écarter, *a priori*, le diagnostic d'astrocytome de la ligne médiane.

C. — Les troubles vestibulaires

Certains ne sont pas classiques, tels le *signe de Romberg*, les *pulsions*, le *dérobement des jambes*: manifestations en rapport avec l'atteinte du système cérébello-vestibulaire; mais nombre d'auteurs modernes, dans ce complexe, font jouer le rôle prépondérant, mais non exclusif, aux voies vestibulaires. Plus directement en rapport avec l'atteinte des voies vestibulaires, sont les *vertiges*, le *nystagmus*, les *déviation segmentaires spontanées*, enfin les *modifications aux épreuves instrumentales*.

TROUBLES DE L'ÉQUILIBRE STATIQUE.

1) LE SIGNE DE ROMBERG VESTIBULAIRE : Deux fois ces troubles de la statique ne sont pas notés (obs. I et V), mais le contexte, permet de penser que, s'ils existent, ils sont peu intenses. Dans l'observation X, l'absence complète de troubles de l'équilibre, dans la station, contrastait avec la grosse instabilité de la marche. Dans tous les autres cas, soit 17 fois sur 20, ces troubles étaient présents : nous éliminerons 5 observations, où le malade s'effondrait sur lui-même, dès qu'on le mettait debout, quel que soit l'écartement des jambes, et cela, en raison beaucoup plus d'un trouble du tonus que de l'équilibre. Dans 12 cas sur 20 (60 %), au moins, existait ce trouble de l'équilibre statique: donc, il apparaît nettement plus fréquent que dans certaines statistiques.

5 fois ce trouble était des plus léger; le malade debout, les pieds joints, ne présentait aucune modification de son équilibre (ce qu'aurait permis de vérifier, l'épreuve très précise de BARRÉ « du fil à plomb »): il fallait provoquer l'apparition des grandes oscillations, d'inclinaison du

corps, de tendance à l'entraînement dans un sens postérieur ou latéral, en sensibilisant l'épreuve, soit en faisant fermer les yeux, soit en poussant légèrement le malade. Par contre, dans les 7 autres cas le trouble était intense (obs. III, XVIII, XIX, XXII, XXVIII, XXIX, XXX); les jambes écartées, souvent même à distance anormale, le corps est animé de grandes oscillations d'un côté à l'autre, ou d'avant en arrière, oscillations annonçant une chute prochaine. Celle-ci se produisait rapidement par une des deux manœuvres suivantes; soit par l'occlusion des yeux (signe de Romberg vestibulaire), soit par la simple jonction des talons, les yeux restant ouverts.

La *chute postérieure*, qui serait due au refoulement du vermis inférieur et antérieur, était la plus courante, mais assez souvent le malade présentait une *chute latérale associée*. Jamais nous n'avons observé de chute en avant. Cependant, dans l'observation XXIII, en sensibilisant l'épreuve, le malade présentait une tendance à tomber en avant. Nous n'avons pas observé de modifications nettes, du sens de la chute, selon la position de la tête.

De ces troubles de la statique, nous rapprocherons un trouble voisin: l'*impossibilité*, uni ou bilatérale, de se tenir « à cloche-pied ». Mais dans ce trouble, l'altération du tonus, la diminution secondaire de l'activité d'équilibration du membre portant, semblent jouer un rôle aussi important, que les troubles même de l'équilibre. Nous l'avons recherché, chaque fois que le permettait l'état de l'enfant (8 cas): nous le retrouvons, 5 fois bilatéral (obs. VII, X, XIX, XXII, XXVII, 1 fois unilatéral (obs. XXIII).

2) LES PULSIONS: Nous les observons dans 10 de nos cas; elles jouent un rôle manifeste dans les chutes de ces malades. Nous les retrouvons nettement, dans l'histoire clinique de 6 de nos malades (obs. III, XVIII, XXII, XXIII, XXVI, XXX): l'enfant est entraîné, parfois d'une manière très précoce, le plus souvent tardivement. Le cas XXVI, est particulièrement curieux, où les parents remarquèrent, que l'enfant marchait à petits pas pressés, *le tronc de plus*

en plus incliné en avant, comme s'il était poussé dans cette direction. De ce fait, en quelques mètres, il dépassait ses parents très nettement. Cette propulsion aboutit assez souvent à des chutes en avant. Dans le cas III, l'entourage **remarque** que l'enfant, en marchant, penche la tête en avant et est entraîné vers la droite. Dans le cas XXX, l'enfant « ne savait pas marcher droit », et tombait souvent.

— Parfois, le trouble est encore plus léger: les parents ont remarqué que l'enfant, marchant sur le bord d'une route, tend à dévier vers le fossé, ou vers le milieu de la chaussée; ou bien, lorsqu'il s'amuse à marcher sur le bord des trottoirs, est obligé de descendre presque aussitôt sur la chaussée, de peur de perdre l'équilibre; parfois enfin, c'est la personne qui donne la main à l'enfant qui se rend compte, que d'une façon persistante, l'enfant la repousse ou au contraire s'écarte d'elle, de plus en plus, et tire sur son bras.

Nous l'avons retrouvée 11 fois à l'examen de nos malades. Elle ne manquait que 4 fois, chez les enfants qui pouvaient marcher; souvent très nette, visible au premier coup d'œil, s'exagérant ou n'apparaissant, que lors de l'occlusion des yeux, dans la manœuvre de « la marche aveugle »; 9 fois il s'agissait de latéropulsion, presque toujours systématisée, unilatérale; 5 fois le sens de la *pulsion* correspondait à une *prédominance de l'hypermétrie du même côté*. Dans 2 cas (obs. XIX, XXVIII), il s'agissait de rétropulsion. Signalons enfin, la *propulsion* très caractéristique, observée par les parents, dans le cas XXVI.

3) LE DÉROBEMENT DES JAMBES, qui, pour Barré, serait le fait d'une lésion du faisceau vestibulo-spinal, était particulièrement précis, au début de l'histoire clinique du cas XXIII.

TROUBLES PROPREMENT VESTIBULAIRES.

1) LES VERTIGES: ont été observés 7 fois sur 20 cas (35 %); donc ils sont nettement moins fréquents, que les troubles de l'équilibre. Dans 4 cas (obs. II, V, VII, XXIX), le *vertige*

était *nettement caractérisé par son type giratoire* : sans d'ailleurs, que l'on ait pu faire préciser à l'enfant, si la sensation de déplacement, se produisait par rapport à lui, ou inversement. Les 3 autres fois (obs. XIX, XXI, XXIII), il s'agissait d'un *vague trouble subjectif*, simple sensation de malaise peu précise, d'éblouissement. En général, vertiges peu fréquents et assez tardifs dans l'évolution; par contre, ils sont souvent associés à une poussée de céphalée avec vomissements.

Il est le plus souvent extrêmement difficile de faire préciser à l'enfant, le trouble qu'il ressent et de ce fait, on risque de confondre le vertige, lorsqu'il n'est pas nettement défini par la giration, avec des obnubilations visuelles, ou générales, qui, si souvent, accompagnent les paroxysmes hypertensifs.

Quant au « *vertige de position* » décrit par Bruns en 1902, et considéré comme relativement fréquent dans les tumeurs du vermis et du IV^e ventricule, nous ne l'avons rencontré qu'une seule fois, mais très nettement (obs. VII). Quand la malade relevait brusquement la tête, elle présentait un vertige giratoire, l'obligeant à s'asseoir, et un brouillard passager devant les deux yeux, accompagné de nausées.

2) LE NYSTAGMUS SPONTANÉ: Le nystagmus est considéré, comme le signe le plus constant parmi les troubles vestibulaires spontanés. Nous l'avons noté 10 fois (50 % des cas); ce fait semble confirmer l'opinion de BARRÉ et d'ALFANDARY, sur son inconstance.

Il faudra le rechercher avec soin, d'abord dans le regard direct, à l'aide de lunettes spéciales, pour bien l'extérioriser, puis dans les positions extrêmes du regard (latérales, verticale, convergente). Il faut bien préciser le sens de la secousse rapide et celui de la secousse lente, l'ampleur de ces secousses et la rapidité de leur répétition.

5 fois le nystagmus s'observait dans le regard latéral extrême, des deux côtés (obs. V, VII, XXI, XXIII, XXX). Les 5 autres fois il était unilatéral, ou à prédominance

unilatérale. Dans l'observation XXIX, il n'existait que dans le regard direct.

— *Valeur localisatrice:*

— *suivant sa direction:* lorsqu'il est bilatéral, sa direction dans le regard direct ou dans la convergence, a l'avantage d'indiquer le côté de la lésion irritative prédominante.

— *selon sa densité:* le côté prédominant est indiqué, beaucoup plus par la densité de ce nystagmus, que par l'ampleur de ses secousses (Barré).

— *suivant sa forme :* théoriquement MARBURG, puis LEIDLER, ont montré que telle forme de nystagmus, correspondait à la lésion de telle partie, bien délimitée, des centres et des voies vestibulaires; schématiquement, le nystagmus rotatoire correspondant aux zones les plus inférieures, le nystagmus horizontal, aux zones moyennes, le nystagmus vertical, aux zones supérieures. En réalité, les astrocytomes de la ligne médiane sont trop volumineux (la tumeur et son kyste), et compriment sur une trop grande étendue, les centres vestibulaires et leurs connexions, pour que pratiquement, on puisse discriminer, l'atteinte précise de telle ou telle zone vestibulaire (Aubry).

a) *Le nystagmus horizontal* a été, à peu près le seul constaté, dans nos 10 cas; le plus souvent il se bornait à quelques secousses lentes, dans le regard latéral extrême. Par contre, il était très intense, très dense et unilatéral gauche, dans l'observation II, à tel point, que le malade ne pouvait mener ses yeux d'un mouvement continu, de droite à gauche, alors que le mouvement inverse des globes oculaires, était normal. Dans le cas XIX, le nystagmus unilatéral, droit et lent, provoquait un entraînement lent, des globes oculaires vers la gauche.

Comme le fait justement remarquer J. LEREBoullet, la nette prédominance de la forme horizontale du nystagmus, tient peut-être, à ce que les observateurs, devant ce signe prédominant, négligent de rechercher, les autres variétés de nystagmus, qui peuvent coexister.

b) De fait, nous n'avons jamais noté le *nystagmus vertical*, mais

c) dans les observations II et XXI, le *nystagmus rotatoire* dans le regard vertical, s'associait au *nystagmus horizontal* dans le regard latéral.

d) Quant au *nystagmus de position* de Magnus, rencontré par VAN BOGAERT au cours de certaines tumeurs du IV^e ventricule, nous l'avons observé deux fois au cours de diverses tumeurs de la fosse postérieure, mais en dehors des astrocytomes de la ligne médiane.

e) Certains auteurs, entre autres BARANY, DE MARTEL et GUILLAUME, ont observé au cours de tumeurs détruisant la plus grande partie du vermis et des hémisphères avoisinants, une variété particulière de *nystagmus*, déjà reconnue expérimentalement par Bauer et Leidler, après ablation du vermis: *Nystagmus oscillatoire à caractères très spéciaux*: la secousse rapide se distingue mal de la secousse lente; l'amplitude du déplacement oculaire est considérable et le rythme des oscillations est particulièrement lent.

Nous n'avons jamais observé cette variété de *nystagmus* chez nos malades, et cependant plusieurs d'entre eux (obs. V, XIII, XXI, XXIV), présentaient de volumineuses tumeurs, occupant la plus grande partie du vermis. Cependant, nous sommes tout à fait d'accord avec les auteurs précités, quant à la possibilité de l'existence de ce *nystagmus*, car nous avons pu l'observer nettement et fréquemment, dans les jours qui ont suivi l'intervention, pour des tumeurs du cervelet, ayant nécessité la section totale ou subtotale du vermis.

Donc le *nystagmus*, assez fréquent dans les astrocytomes de la ligne médiane, est un signe essentiellement de nature vestibulaire; mais la lésion cérébelleuse, par elle-même, ne risque-t-elle pas d'influer sur le *nystagmus spontané*? La plupart des auteurs modernes, pensent que la lésion du cervelet, ne provoque jamais de *nystagmus spontané*, mais pervertit seulement les réactions *nystagmiques instrumentales*.

3) LES DÉVIATIONS SEGMENTAIRES SPONTANÉES: elles n'ont pas été recherchées, dans 8 de nos cas. Dans les 12 autres cas, la déviation spontanée, n'est retrouvée que 3 fois (obs. X, XIX, XXIX); nous l'avons recherchée par la classique méthode des « *bras tendus* »; nous avons complété les renseignements, par l'épreuve de l'index sur l'index de l'observateur: la déviation s'accroissait par l'occlusion des yeux, comme tout phénomène vestibulaire. Dans le 1^{er} cas les deux index déviaient, mais dans le même sens. Dans les 2^e et 3^e cas, il y avait déviation d'un seul des deux index, très nette à plusieurs épreuves; déviation latérale dans l'un, verticale dans l'autre. Le sens de la déviation, coïncidait dans chacun de ces trois cas, avec une extension de la tumeur, et surtout de son kyste, dans l'hémisphère cérébelleux correspondant.

Malheureusement, ces déviations sont très inconstantes, manquent dans certains cas d'extension évidente à un hémisphère, et d'autres fois, sont discrètes et variables, à des examens successifs, alors que la tumeur intéresse exclusivement le vermis.

4) ÉPREUVES INSTRUMENTALES. — Nous ne les développerons pas très longuement, pour deux raisons: ces malades souvent très fatigués, sous menace de crises postérieures, ou d'accidents syncopaux, doivent être ménagés; aussi ces épreuves sont-elles souvent impraticables. Le seraient-elles, les résultats obtenus, sont très délicats à interpréter, risquent de guider vers une fausse localisation, si l'on s'en tient aux opinions divergentes, émises à leur sujet.

Dans un astrocytome de la ligne médiane, les troubles vestibulaires expérimentaux, peuvent être sous la dépendance de deux facteurs: l'hypertension intracrânienne et le siège même de la tumeur.

a) *L'hypertension intracrânienne* est-elle susceptible de modifier les réactions vestibulaires, et dans quel sens? Les premiers résultats de valeur, ont été apportés par EAGLETON, qui fait de l'inexcitabilité calorique isolée, du canal vertical du côté opposé à la tumeur, un symptôme en rap-

port avec l'hypertension. BARRÉ et ALFANDARY, BALDENWECK, AUBRY, ont apporté des réserves à cette conception, et concluent que le test d'Eagleton, n'est fréquent que dans les hypertensions de la fosse postérieure; encore qu'une mauvaise attitude de la tête, lors de l'épreuve, rende souvent cette inexcitabilité, plus apparente que réelle.

BARRÉ, reprenant tout récemment cette étude, montre que l'hypertension intracrânienne seule, est susceptible de provoquer des troubles vestibulaires, spontanés, unilatéraux, donc essentiellement trompeurs. D'autre part les troubles provoqués, sans caractères nettement pathognomoniques, sont remarquables, par les modifications apportées aux seules réactions caloriques; mais modifications bilatérales et de type, tantôt hyper, tantôt hypo.

b) Du fait de son siège, la tumeur provoque *des signes lésionnels* vestibulaires: rarement inexcitabilité (il faudrait une volumineuse tumeur, comprimant ou détruisant directement le noyau de Deiters); presque toujours *hypoexcitabilité*, soit globale, soit et de beaucoup le plus souvent, *localisée essentiellement aux réactions subjectives*. Cette formule, pour Barany et pour Aubry, serait caractéristique d'une lésion cérébelleuse.

En fait, le plus souvent, la simple hypoexcitabilité lésionnelle n'est tellement pas différente de celle provoquée par l'hypertension, pour que l'on se permette de tirer de ces épreuves expérimentales, une source certaine, de renseignements de valeur.

RÉSULTATS: Dans 13 de nos cas, l'état du malade était tel, que nous avons dû renoncer à ces épreuves. Dans les 7 autres cas, n'ont été étudiées, que les épreuves caloriques: Le labyrinthe s'est *montré normal* à ces épreuves, dans les obs. VII, XIX, XXVIII: les deux premiers cas, s'accompagnaient de signes vestibulaires spontanés: léger nystagmus horizontal, sans modifications de l'épreuve de l'indication de Barany. Le résultat, dans le cas II, était curieux, par l'existence d'une légère dissociation, entre l'in-

tensité des réactions objectives et subjectives: diminution de la période de latence pour l'apparition d'un violent nystagmus post-calorique (hyperexcitabilité); absence de réactions subjectives (vertiges, nausées), même après une irrigation prolongée (hypoexcitabilité). L'hypoexcitabilité des canaux verticaux, selon la formule d'Eagleton, existait très nettement, dans l'obs. XXIII, alors que les canaux horizontaux présentaient une réaction normale. Dans l'obs. X, existait une hypoexcitabilité globale et bilatérale: longue latence, réaction nystagmique à peine ébauchée. Mais *le phénomène de beaucoup le plus fréquent*, à notre avis, est *l'absence presque toujours bilatérale, des phénomènes subjectifs* (vertiges, etc...); et cela, malgré une très longue irrigation (obs. II, X, XXIII, XXIX).

— *Deux notions sont à déduire de ce chapitre*: la prédominance des troubles d'hypoexcitabilité, portant surtout sur les canaux verticaux, d'une part, et d'autre part, sur les réactions subjectives, très fréquemment absentes. Nous rejoignons là les conclusions de J. Lereboullet. L'*association de ces deux phénomènes*, nous a souvent permis d'émettre l'hypothèse d'*hypertension, type fosse postérieure*, mais nous n'avons jamais pu dissocier plus avant, dans le système cérébello-vestibulaire, le rôle prépondérant, de l'un ou de l'autre de ces éléments. Cependant, dans deux de nos cas d'astrocytomes vermiens, existait d'une façon assez nette, le syndrome vestibulaire dysharmonieux de Barré (obs. II et XXIX).

EN RÉSUMÉ: Tels sont dans leur ensemble, les troubles du système cérébello-vestibulaire, au cours des astrocytomes de la ligne médiane. Par leur fréquence, par leur intensité, ils jouent un rôle primordial pour le diagnostic de tumeur cérébelleuse. Malheureusement nos 20 observations nous montrent avec la plus grande évidence, que *les éléments, soi-disant caractéristiques des tumeurs de la ligne médiane, sont parfois en défaut*, en particulier la *discrétion des troubles cinétiques*, s'opposant à l'intensité des troubles de la statique; *l'absence de bilatéralité des*

troubles cinétiques, troubles dont la si fréquente unilatéralité permet de porter, avec la plus grande vraisemblance, le diagnostic de tumeur d'un hémisphère cérébelleux et non de tumeur de la ligne médiane. Et ceci est encore rationnel, si l'on se rappelle que nos tumeurs intéressent le plus souvent, à la fois le vermis et l'hémisphère voisin.

Quant aux *troubles proprement vestibulaires*, leur interprétation reste des plus délicate, et leur valeur très restreinte, pour le diagnostic de localisation à la ligne médiane : tout au plus, dans certains cas, pourra-t-on présumer l'existence d'une *hypertension de la fosse postérieure*.

Les troubles moteurs, sensitifs, réflexes, sphinctériens

TROUBLES MOTEURS. — Ils sont rares et en général frustes. Un grand nombre de nos malades, s'était plaint, parfois très précocement, d'une *fatigabilité* excessive à la marche, plus ou moins importante. Ce trouble, nous paraît déterminé par l'hypotonie accentuée, presque constante chez de tels malades. De fait, au moment de l'examen clinique, la *force segmentaire*, s'est presque toujours avérée *normale*. Cependant, plusieurs d'entre eux, donnaient au premier abord, l'impression de *grands paraplégiques*; en réalité fausse paraplégie, secondaire à un trouble moteur. Nous n'avons relevé que dans trois cas, l'existence d'un déficit moteur réel, d'ailleurs extrêmement léger; dans les observations V et XIII, il était localisé à un des membres supérieurs; dans le cas II, il affectait le type hémiparalysique.

La discrétion des troubles moteurs, contraste avec la fréquence de l'atteinte de la voie pyramidale.

TROUBLES SENSITIFS, sont beaucoup plus fréquents:

a) Les plus importants, sont *les troubles subjectifs* qui revêtent l'*aspect de douleurs irradiées* (Van Bogaert et Martin). Nous les retrouvons, avec une toute particulière fréquence (12 cas, 60 %). Elles se présentent sous des aspects divers : le plus souvent: *irradiation à la nuque* (8 cas), accompagnant les paroxysmes céphalalgiques postérieurs, mais pouvant exister seuls. D'autres fois, les irradiations étendent leur domaine à tout le *plexus cervical* et même au *plexus brachial*: douleurs dans la racine des épaules et dans les bras. L'observation I mérite d'être signalée à ce propos: la flexion ou la brusque extension de la tête, déclenchait une sensation de courant électrique dans la nuque, avec irradiations intenses dans les deux bras. Nous pensons qu'il s'est agi d'une compression des faisceaux de Goll et de Burdach, par le cône de pression des amygdales cérébelleuses engagées, ou d'un étirement, des premières racines cervicales sensibles.

Dans deux cas, le siège de la douleur était dorsal: douleur haute et provoquée par flexion de la tête (cas VII), douleur basse (cas XXIV), avec irradiations dans les membres inférieurs. L'enfant XXVIII, dans la station assise, se plaignait de crampes dans les jambes et les cuisses. Ces douleurs apparaissaient dans la station debout et dans la marche, pour les cas IX, XXI, XXIV, douleurs si intenses qu'elles arrachaient des cris au petit malade. Ces derniers phénomènes sensitifs, relèvent peut-être, de l'irritation ou de la compression de l'émergence des nerfs sensitifs, à la traversée du fourreau dural, et en rapport avec l'hypertension du L. C. R. dans le canal rachidien. Cette interprétation est d'ailleurs bien connue.

Nous n'avons jamais relevé de douleurs viscérales: angineuses, gastriques, appendiculaires, etc...

b) *Les troubles sensitifs objectifs* sont exceptionnels : 4 cas. Il s'agit surtout d'*hypoesthésie tactile*, soit généralisée (obs. XIX), soit à topographie paraplégique (obs. XXI), et coïncidant alors, avec une diminution de la force

segmentaire dans le même territoire; soit enfin d'allure hémiplegique (obs. XIII), coexistant, en ce cas, avec une parésie, localisée au membre correspondant. Peut-on invoquer, dans ce cas, l'hypothèse d'une compression du ruban de Reil au niveau du bulbe? Cela paraît plausible d'après le compte rendu anatomique.

En explorant avec le plus grand soin la *sensibilité profonde* de nos malades, nous n'avons *jamais* rencontré d'*altérations* : le sens des attitudes, la sensibilité osseuse, le sens stéréognostique étaient intacts. Cependant l'*astérognosie*, par la compression des fibres des cordons postérieurs, et de leurs relais ganglionnaires, a été signalée par quelques auteurs.

TROUBLES RÉFLEXES.

a) RÉFLEXES TENDINEUX : Leur perturbation s'observe avec une extrême fréquence : 17 fois sur 20, soit 85 % ; perturbation en deux sens opposés : tantôt hyperréflexivité, tantôt diminution ou abolition complète : soit généralisée, soit localisée. Ces deux ordres de modifications, peuvent d'ailleurs coexister, au niveau des différents réflexes d'un même malade.

La diminution ou l'abolition des réflexes tendineux : existait dans 9 cas (45 %) ; donc, contrairement aux autres auteurs, nous la trouvons aussi fréquente que l'hyperréflexivité.

Diminution isolée ou associée à l'abolition. Jamais nous n'avons rencontré l'abolition de tous les réflexes tendineux ; elle prédomine aux membres inférieurs ; de plus, souvent, abolition ou diminution considérable des rotuliens et des achilléens des deux côtés : 5 cas (obs. V, VII, XVII, XVIII, XIX) ; l'abolition isolée des réflexes rotuliens, se montrait dans 3 cas (obs. XIII, XX, XXVIII), diminution d'ailleurs unilatérale dans le premier et le troisième de ces cas. Pour exceptionnel que soit le fait, l'enfant XXVI, présentait une diminution marquée et isolée, des deux réflexes achilléens. Dans 4 cas sur 9, cette dimi-

nution ou cette abolition de la réflexivité, s'accompagnait de signes pyramidaux (abolition des réflexes cutanés ou signe de Babinski). Enfin, signalons que dans le cas XVIII, à un premier examen, tous les réflexes tendineux étaient affaiblis ou abolis, à l'exception des réflexes rotuliens et achilléens droits, qui étaient au contraire vifs, avec une certaine tendance au polycinétisme ; au cours d'un deuxième examen, quelques mois plus tard, ils se sont affaiblis comme les autres.

Quelle pathogénie invoquer de cette hypo ou aréflexivité ? Dans la thèse de Lereboullet, les diverses conceptions sont remarquablement exposées :

— *Théorie de la dégénérescence des cordons postérieurs*, secondaire à des *produits toxiques, d'origine tumorale* (Oppenheim, Mayer) ; secondaire à la *compression des racines postérieures*, par l'*hypertension* du L. C.-R. (Raymond). Elle n'a jamais été observée, sur les coupes de moelles, prélevées à l'autopsie. Cette théorie n'explique pas pourquoi, comme dans le tabès, les réflexes achilléens ne sont pas les premiers touchés.

— *Théorie de la lésion des voies afférentes et efférentes du noyau rouge* (Van Gehuchten, Van Bogaert et Martin) : le centre tonigène étant supprimé, il y a libération des centres inhibiteurs du cortex cérébelleux ; certaines objections de valeur ont été opposées à cette conception.

— *Beaucoup plus vraisemblable*, est la théorie de l'*étirement temporaire des racines postérieures par l'hypertension rachidienne* ; elle est admise dans nombre de publications récentes : elle explique, les cas d'abolition des réflexes, au cours de tumeurs cérébrales de localisation variable ; encore qu'elle s'observe avec une particulière fréquence, dans les tumeurs de la fosse postérieure. Elle paraît confirmée par les expériences de Luckhardt, qui provoque une diminution progressive de la réflexivité, par augmentation progressive de la pression intracrânienne. Aussi, les astrocytomes de la ligne médiane, com-

primant précocement le IV^e ventricule, sont-ils facteurs d'hydrocéphalie et d'hypertension rapidement progressive ; ce qui expliquerait la fréquence de l'abolition des réflexes au cours de cette affection. Ce signe a une valeur pronostique assez sombre. Mais, cette pathogénie n'est peut-être pas la seule en cause, car cette abolition coexistait presque toujours, avec une hypotonie considérable.

2) *L'exagération des réflexes*: nous l'avons notée 9 fois. Cette hyperréflexivité était généralisée dans 6 cas, mais à des degrés divers (obs. I, III, VIII, XXI, XXIV, XXX) ; dans l'avant-dernière observation, ils prenaient le caractère polycinétique, aux membres inférieurs. Dans deux cas (obs. X et XXII), elle était localisée aux membres inférieurs, ce qui s'explique facilement : les réflexes à seuil bas, sont en effet les plus sensibles. Dans l'observation XXVIII, elle affectait une topographie hémiplogique et coexistait avec l'abolition du réflexe rotulien opposé. Enfin, dans l'observation XVIII, l'exagération des réflexes rotuliens et achilléens d'un côté, contrastait nettement avec la diminution, ou l'abolition de tous les autres réflexes tendineux. Que cette hyperréflexivité, soit le fait d'une atteinte du faisceau pyramidal, cela ne saurait faire le moindre doute, puisque dans les 9 cas où cette perturbation était notée, 8 fois coexistaient d'autres symptômes, venant signer la lésion pyramidale (signe de Babinski, uni ou bilatéral, clonus du pied, de la rotule). Seule l'observation X, montrait une intégrité de la voie pyramidale.

Quant à la pathogénie de cette atteinte pyramidale, nous la préciserons à la fin de ce chapitre.

b) RÉFLEXES CUTANÉS :

1) *Réflexes cutanés abdominaux et crémastériens* : étaient abolis dans deux cas : dans le cas XIII, cette abolition était isolée, et malgré l'absence d'hyperréflexivité tendineuse, l'absence de signe de Babinski, de clonus, représentait un signe évident d'atteinte pyramidale. Celle-ci, se traduisait dans l'observation XVIII, par l'association

d'un Babinski bilatéral, à l'abolition du réflexe crémasterien gauche.

2) *Réflexe cutané-plantaire* : était en extension dans 8 cas. Dans 2 autres cas (obs. I et II), ce réflexe était indifférent (probablement à cause d'une grosse hypotonie). Mais dans le cas II, il existait, à défaut d'extension de l'orteil, une flexion dorsale des deux pieds, signe presque équivalent, puisque dans ce cas, le pincement du quadriceps opposé, provoquait l'extension de l'orteil. Dans 3 cas, ce signe de l'orteil, était le seul symptôme d'ordre pyramidal (obs. II, XXVI, XXIX).

3) *Clonus* : il était présent au niveau des deux pieds, dans 3 cas (obs. XXI, XXII, XXIV) ; soit simplement ébauché, soit souvent très net et long à s'épuiser. Dans l'observation VIII, existait du clonus isolé de la rotule.

Ces trois ordres de symptômes, isolés ou associés, sont le témoin d'une atteinte du faisceau pyramidal ; si, l'on y ajoute, les cas où existait seule, une hyper-réflexivité tendineuse, nous retrouvons dans 14 cas sur 20, des signes explicites de lésion pyramidale, soit 70 % des cas ; presque toujours (13 cas), lésion bilatérale : soit réflexes vifs des deux côtés, soit Babinski bilatéral, soit clonus des deux pieds, soit même réflexe vif d'un côté et Babinski de l'autre (obs. XXVIII). Dans un seul cas, existait une atteinte unilatérale gauche et le protocole opératoire nous révèle un fait curieux : l'astrocytome du vermis, prédominait, grâce à un kyste, dans le lobe gauche du cervelet. Cette atteinte homolatérale indubitable, nous paraît de pathogénie obscure.

Cette lésion si fréquente du faisceau pyramidal, au cours des astrocytomes de la ligne médiane s'explique, soit par l'irritation du faisceau pyramidal par les ventricules latéraux dilatés ; soit par compression plus directe par la tumeur, au niveau du tronc cérébral : le faisceau pyramidal, en principe protégé par toute l'épaisseur du plancher du IV^e ventricule, étant plus sensible à la compression, que nombre d'autres formations nerveuses, plus exposées, du fait de sa formation embryologique beaucoup plus récente.

TROUBLES SHINCTÉRIENS : conformément aux constatations de Van Bogaert et Martin, nos observations nous révèlent avec une certaine fréquence, des troubles sphinctériens, le plus souvent précoces et accusés (10 cas sur 20). Dans trois de nos cas, l'incontinence d'urines est apparue précocement (obs. III, XVIII, XX), parmi les premiers symptômes. Cette incontinence est, en général, intermittente. A la fin de l'évolution, elle apparaît plus tenace, et peut s'accompagner d'incontinence des matières fécales. Nous n'insisterons pas sur la constipation plus ou moins opiniâtre, habituelle chez de tels malades, et qui est en rapport, non pas avec un trouble sphinctérien, mais avec une parésie ou un spasme intestinal, secondaire à l'hypertension intracrânienne. Dans l'observation V, l'enfant rapporte qu'à un moment de l'évolution, il fut obligé, pendant trois semaines, de pousser pour uriner. L'enfant XVIII, présentait un retard notable de la miction.

Cette incontinence d'urines relève d'une pathogénie très mal élucidée : deux opinions principales sont en présence : celle de MARBURG, qui rattache ces troubles de la miction, à une *atteinte de la voie pyramidale* ; celle de HOLMAN, de VAN BOGAERT et MARTIN, qui admettent l'*interruption de faisceaux* descendants, d'un centre hypothétique de la miction, peut-être situé dans la région thalamique.

Si, contrairement à LEREBoullet, nous retrouvons ces troubles avec une certaine fréquence (50 %), nous sommes tout à fait d'accord avec lui et avec DE MARTEL et GUILLAUME, pour penser qu'ils n'ont pas une grande valeur localisatrice ; presque toujours, ils sont sous la *dépendance exclusive d'une atteinte de la voie pyramidale* (exception faite naturellement, des troubles apparaissant au moment d'un état accentué d'obnubilation).

Cependant, dans 3 cas sur 10, ne coexistait aucun signe d'atteinte de la voie pyramidale (obs. V, XX, XXVII). D'autre part, chez le tout jeune enfant, il est souvent difficile de départager, dans la genèse de cette incontinence

d'urines, ce qui revient à une lésion organique d'une part, et de l'autre, à la persistance ou à la reviviscence d'un état normal, pendant les deux ou trois premières années, et en rapport alors, avec l'absence du centre réflexe normal.

Atteinte des nerfs craniens et des centres bulbaires

Il n'est aucune de nos observations, où nous ne découvririons, une atteinte plus ou moins nette, de un ou plusieurs nerfs craniens. Mais malgré cette constance, cette atteinte passe au deuxième plan, en raison du rôle capital joué dans leur étiologie, par l'hypertension intracrânienne : alors que l'atteinte élective de leurs noyaux d'origine, par la tumeur, joue rarement ; ces noyaux, d'origine embryologique précoce, sont, de ce fait, particulièrement résistants, à la compression et à la lésion. Cependant, une réserve capitale doit être formulée, pour les nerfs mixtes, particulièrement, *la Xe paire* : l'atteinte si fréquente des noyaux d'origine de ces nerfs, entraîne des troubles de la déglutition, des troubles cardiaques, respiratoires, du hoquet, troubles sur lesquels nous ne saurions trop insister, car ils traduisent une compression serrée de la partie bulbaire du plancher du IV^e ventricule ; ils sont l'indice d'un pronostic très sombre, et commandent une intervention d'extrême urgence, pour libérer cette compression.

1) LE NERF OLFACTIF : nous n'avons jamais relevé son atteinte, hormis le cas XX, où d'ailleurs l'état d'obnubilation assez marqué de l'enfant, rendait très discutable la valeur de cette hyposmie bilatérale.

2) LES NERFS MOTEURS DE L'ŒIL : cette atteinte est beaucoup plus importante, puisque nous la retrouvons 13 fois sur 20 : atteinte d'ailleurs bien inégale, car un de ces nerfs paraît touché avec élection : le nerf moteur oculaire externe :

a) PARALYSIE DE LA III^e PAIRE : paralysie considérée comme exceptionnelle par tous les auteurs ; nous avons pu, cependant, déceler son atteinte dans 3 de nos cas (obs. V, VIII, XIX). Elle se traduisait dans ces 3 cas, par un *strabisme externe unilatéral*, dû à une parésie très nette du *droit interne* correspondant. La paralysie de la *musculature extrinsèque de l'œil*, dans ces 3 cas, frappait exclusivement ce droit interne ; le droit supérieur, le petit oblique, fonctionnaient de façon sensiblement normale. La *musculature intrinsèque* était indemne dans le cas VIII. Par contre, dans les cas V et XIX, existait, du même côté, une mydriase accentuée, avec paresse de réflexe photomoteur. Malgré la grosse diminution de l'acuité visuelle, dans ces deux cas, le caractère unilatéral des deux derniers phénomènes, semble bien traduire une parésie marquée du muscle irien, innervé par la III^e paire. Cette atteinte de la III^e paire risque, à première vue, d'aiguiller le diagnostic vers une lésion pédonculaire.

Nous nous sommes efforcé, de préciser la pathogénie de cette paralysie, au cours des astrocytomes vermiens : nous dénisons tout rôle à l'hypertension intracrânienne. Nous ne pensons pas davantage, qu'il s'agisse d'une paralysie de fonction, étant donnée l'unilatéralité des troubles, et la paralysie du muscle irien, associée à celle du droit interne. Nous en sommes réduit à penser, à une compression du noyau d'origine de la III^e paire, pourtant très haut situé par rapport à la tumeur. Dans deux de nos observations, le protocole opératoire, est peu explicite sur l'extension de la tumeur en haut et en avant. Il semble même, qu'elle soit à peine marquée. Par contre, dans l'observation VIII, nous pouvons nous reporter au protocole d'autopsie, et constater que les pédoncules cérébraux sont absolument indemnes ; ce que vient confirmer l'examen histologique. Donc, une grande obscurité plane sur la pathogénie de cette paralysie.

b) PARALYSIE DE LA IV^e PAIRE : il en est de même pour l'atteinte de la IV^e paire, qui est exceptionnelle. Cepen-

dant, nous avons observé un cas d'atteinte unilatérale du pathétique (obs. I), se traduisant par une paralysie unilatérale du grand oblique : mais, anatomiquement, la tumeur s'étendait très haut, et paraissait comprimer l'aqueduc, et peut-être, par son intermédiaire, les noyaux d'origine du IV.

c) PARALYSIE DE LA VI^e PAIRE : s'observe au contraire avec prédilection, 10 fois sur 20 cas (50 %). C'est la plus fréquente des paralysies des nerfs craniens. Elle peut être extrêmement précoce, un des premiers signes en date, dans les observations II, XXVII et XXX, alors même qu'il n'existait aucun autre signe d'hypertension intracrânienne. Paralysie fruste, ou masquée, se traduisant par une légère diplopie, spontanée, ou extériorisée au verre rouge ; ou bien paralysie évidente du droit externe avec strabisme interne. Bilatérale dans 3 cas (obs. V, VII, XXIX), unilatérale dans 7 cas (obs. I, II, XXI, XXII, XXVII, XXVIII, XXX). Nous l'avons trouvée associée à une paralysie faciale homo ou hétéro-latérale, dans 3 cas.

Quel est son *mécanisme* ? Depuis très longtemps, on l'a considérée, comme étant due à l'*hypertension intracrânienne* : ce qui explique, la fréquence, avec laquelle, on l'observe, dans tous les syndromes d'hypertension, quelle qu'en soit la cause, quel que soit le siège de la tumeur ; cette conception a l'avantage d'expliquer facilement, les variations si fréquentes de cette paralysie, dans son intensité et même dans son côté, au cours de l'évolution (obs. XXII, XXVII, XXIX) ; explication valable pour l'apparition de cette paralysie, au cours de paroxysmes hypertensifs. Sa disparition est très complète et très rapide, après les interventions ayant abouti à une décompression totale. Signalons à ce propos, la curieuse observation XXIX où la station assise, provoquait l'apparition de strabisme interne et de céphalée. Ces troubles disparaissaient aussitôt, par la station horizontale.

Mais, l'hypertension, peut n'être pas la seule cause : au cours de certaines paralysies tardives, fixes, unilatérales,

surtout s'il s'y associe une lésion de la VII^e paire, de type périphérique, on sera autorisé à penser, à la compression locale des noyaux de la VI^e paire, par une tumeur très volumineuse.

d) PARALYSIES DE FONCTION, sont absolument exceptionnelles. Jamais nous n'avons rencontré, de paralysie de latéralité. Par contre, dans l'observation XVIII, existait une très nette limitation des mouvements d'élévation des deux yeux, prédominante d'ailleurs d'un côté. Le protocole opératoire signalait en ce cas, une extension manifeste de la tumeur vers le haut. Peut-être, comprimait-elle les tubercules quadrijumaux, encore que les réflexes lumineux, bien qu'affaiblis, fussent présents ? Dans l'observation IV, l'enfant présentait une paralysie de la convergence, mais l'obnubilation dans laquelle il se trouvait, retire la plus grande partie de la valeur, de ce symptôme.

En somme, de toutes ces paralysies oculaires, *une est fréquente, la paralysie du moteur oculaire externe*. Malheureusement, ce n'est qu'à titre tout à fait exceptionnel, qu'elle prend une valeur localisatrice. Par contre, pour rares qu'elles soient, au cours des astrocytomes de la ligne médiane, les paralysies du moteur oculaire commun et du pathétique, le syndrome de Parinaud, doivent faire craindre une extension marquée de la tumeur vers le haut, et de ce fait, de grandes difficultés, pour une exérèse convenable.

3) LE TRIJUMEAU : son atteinte n'est pas rare : 5 cas (25 %). Elle se traduisait exclusivement par *une diminution ou une abolition du réflexe cornéen*. Jamais nous n'avons retrouvé associés, de troubles objectifs, dans le domaine cutané de l'ophtalmique, ou des nerfs maxillaires. Jamais, le malade ne s'est plaint de troubles subjectifs, exception faite de l'observation XXIV, où, au cours d'un épisode méningé, révélateur de la tumeur, est apparue, une crise de céphalée avec irradiations maxillaires inférieures caractéristiques. Jamais enfin, nous n'avons découvert de troubles moteurs du côté des masticateurs, ni de

modifications des réflexes massétéris, et à plus forte raison de troubles trophiques cornéens.

Cependant, Cerise et Thurel, retrouvent dans 1/3 des cas, une hypoesthésie cutanée légère, dans le territoire de l'ophtalmique. Nous pensons, que notre exploration de la sensibilité objective, a peut-être été trop grossière, ou que nos malades étaient trop obnubilés, car nous n'avons jamais rencontré l'association de ce trouble sensitif à l'anesthésie cornéenne.

Dans 3 de nos cas, l'hypoesthésie cornéenne bilatérale, était des plus légère (obs. V, VIII, XXVII), très délicate à rechercher. Dans les cas VII et XIII, existait une anesthésie cornéenne unilatérale.

La présence tardive dans l'évolution, de cette anesthésie, son caractère d'unilatéralité, relativement fréquent, permettent de penser, qu'au moins dans ces cas unilatéraux, l'hypertension intracrânienne ne joue aucun rôle, et que la cause la plus vraisemblable, est une compression de la racine descendante du trijumeau, formation du plancher ventriculaire, particulièrement fragile (Lereboullet), d'autant qu'elle est très proche du IV^e ventricule, au niveau de ses récessus latéraux. Cette atteinte, prend de ce fait, une certaine valeur localisatrice, surtout si l'existence de troubles sensitifs objectifs discrets, vient confirmer qu'il s'agit bien là, d'une lésion nucléaire ou périphérique, et non d'une lésion supra-nucléaire.

4) LE FACIAL: le genou du facial, si superficiel au niveau du IV^e ventricule, est dans bien des cas, lésé par la tumeur vermienne, quand celle-ci comprime le plancher. Nous la retrouvons 8 fois sur 20 cas (40 %). *Paralysie le plus souvent de type périphérique, mais extrêmement discrète*, et le médecin devra s'attacher à en faire le diagnostic, sur des symptômes frustes ; bien souvent elle n'apparaît pas au repos ; et il faudra la minime spontanée ou provoquée par le pincement, la douleur, pour faire apparaître cette asymétrie faciale : une légère diminution des plis dans une hémiface, une occlusion un peu moins complète d'un

œil, dont les cils sont plus apparents que de l'autre côté (signe des cils) : tous signes, témoignant d'une atteinte très légère, fruste, du facial ; atteinte globale, aussi bien du facial supérieur que de l'inférieur. Elle coexistait dans 3 cas, avec une paralysie de un, ou des deux VI. Ces symptômes associés, prenant alors la valeur d'un signe d'atteinte locale (obs. I, II, V).

5) LE NERF ACOUSTIQUE: nous n'étudierons ici que l'atteinte de sa branche cochléaire, les troubles vestibulaires ayant été exposés antérieurement. Ces troubles cochléaires, existaient dans 6 cas : le plus souvent il s'agissait d'un trouble d'ordre irritatif : *bourdonnement et sifflement d'oreille, bilatéraux*, intermittents, en rapport direct avec les paroxysmes céphalalgiques, qu'ils accompagnaient ; on ne saurait nier en ce cas, le rôle immédiat de l'hypertension intracrânienne. Par contre dans 3 cas : le trouble n'était plus d'ordre irritatif, mais déficitaire : *diminution de l'acuité auditive, unilatérale*, et nette (obs. II, X, XIII) : ce trouble unilatéral, apparu tardivement, d'une façon permanente, associé dans les deux cas, à une parésie faciale homo ou hétérolatérale, nous paraît relever de la compression directe par la tumeur, des noyaux et des stries acoustiques, à hauteur des récessus latéraux. Nous n'avons malheureusement pu obtenir confirmation de cette hypothèse, à la lecture du protocole opératoire. Par contre, l'examen anatomique du cas XIII est très suggestif.

6) LES NERFS DE LA LANGUE: dans aucun cas, nous n'avons constaté l'existence, de troubles moteurs ou sensitifs appréciables de la langue.

7) ATTEINTE DES NERFS MIXTES: TROUBLES BULBAIRES: nous grouperons dans ce paragraphe, un certain nombre de troubles, que l'on observe avec fréquence (13 cas : 65 %), surtout à la période tardive de l'évolution : troubles qui sont nettement d'origine bulbaire, en rapport avec la compression, plus ou moins aiguë et profonde, des centres bulbaires vitaux, et des noyaux d'origine des nerfs mixtes ;

c'est dire combien leur présence, est un témoin de la haute gravité du pronostic rapproché. C'est, de plus, affirmer la nécessité impérieuse de faire le diagnostic précocement, pour amener au neuro-chirurgien, des malades en bon état, non menacés à chaque instant d'une syncope cardiaque, respiratoire, et de mort subite.

a) *Les troubles de la déglutition* : connus de longue date, ils sont parmi les plus fréquents et les plus graves. Nous les avons observés dans 5 cas (ob. I, XVIII, XIX, XXIII, XXVII) : apparus presque toujours, à une période avancée, ils consistaient, soit en un trouble proprement dit de la déglutition : le malade s'étrangle, est obligé de faire des efforts, pour avaler les aliments solides ; ou bien les liquides lui reviennent par le nez ; soit en une paralysie associée ou isolée d'un héli-voile, de degré variable, généralement fruste : simple asymétrie à la contraction. Nous n'avons jamais pu reconnaître, l'existence de paralysie associée du constricteur du pharynx, qui est immobile ; ou bien paralysie d'une de ses moitiés, se révélant par le signe du rideau. Si le réflexe nauséux était intact chez la plupart, l'altération du réflexe de la déglutition, était en rapport avec la compression des noyaux moteurs et sensitifs des nerfs mixtes, qui participent à l'innervation du voile, du pharynx et de la base de la langue, en particulier des noyaux du pneumogastrique.

Mais, alors que précocement, ils acquièrent une valeur de localisation indiscutable, à une période tardive de l'évolution, on devra se souvenir que le cône de pression, que l'on peut observer dans les tumeurs de siège très différent, est susceptible d'être la cause de cette compression, beaucoup plus que la tumeur. Ces troubles commandent d'urgence l'intervention, mais ils aggravent considérablement, le pronostic opératoire immédiat.

b) *Troubles de la phonation* : sont sous la dépendance des mêmes causes : ce peut être un nasonnement de la voix, par parésie du voile (obs. I, XXIII, XXVII) ; ce peut être, une voix bitonale, avec parésie d'une corde vocale

(obs. XVIII). Ces troubles ont la même signification que les précédents.

c) *Le hoquet* : nous ne saurions trop insister sur le *hoquet*, phénomène relativement fréquent au cours des tumeurs de la ligne médiane, comprimant le plancher, 6 cas ; signe de gravité indéniable. On a pu l'observer, précocement dans l'évolution ; parfois il précédait chaque crise céphalalgique (obs. VIII). C'est un signe d'origine bulbaire, qui a également une valeur localisatrice, lorsqu'il n'est pas survenu trop tard. Contrairement à DE MARTEL et GUILLAUME, nous pensons qu'il peut apparaître assez précocement, au cours des tumeurs du vermis.

d) *Troubles du pouls* : nous les avons retrouvés dans 5 de nos observations : assez souvent, ce trouble se résu-mait, en une tachycardie permanente, sans hypertension artérielle associée. Dans un cas (obs. XXII), *le pouls était particulièrement instable*, passant en quelques minutes de 120 à 60 ; en général, le rythme était régulier. Cette grave altération, est en rapport avec une atteinte directe du pneumogastrique, et souvent associée avec d'autres troubles, qui reconnaissent la même étiologie : troubles respiratoires, troubles vaso-moteurs, alternatives rapides de vaso-constriction et de vaso-dilatation de la face.

Il faut en rapprocher, le ralentissement du pouls, secondaire à l'hypertension intracrânienne, et témoin du degré de la compression cérébrale ; ce ralentissement, était particulièrement net, au cours de certaines poussées céphalalgiques.

e) *Troubles respiratoires* : dans l'échelle de gravité de ces troubles bulbaires, ces troubles respiratoires dominent nettement. Ils étaient présents dans 3 de nos cas (obs. obs. XIX, XXI, XXVI). Presque toujours, irrégularité respiratoire avec pauses, respiration suspicieuse ; parfois ralentissement de la respiration, associé à celui du pouls. Nous n'avons jamais observé, de rythme de Cheyne-Stockes, mis à part l'observation XXIV, où ce trouble du rythme, est apparu après la ventriculographie.

— Dans leur ensemble, ces *troubles bulbaires*, qui d'ailleurs, font partie du tableau clinique des crises toniques, sont d'une *importance capitale* ; assez fréquents à une période tardive de l'évolution, ils sont le *témoin fidèle*, d'une *compression redoutable de ces centres vitaux et commandent à tout prix et d'extrême urgence, l'intervention du neuro-chirurgien*, pour libérer le plancher du IV^e ventricule et le bulbe.

Troubles généraux et métaboliques

L'ÉTAT GÉNÉRAL *est remarquablement conservé* au cours des astrocytomes. Si ces enfants maigrissent, ce n'est que temporairement, au moment des périodes de vomissements répétés, et cette dénutrition se répare vite, car presque toujours, l'appétit est bien conservé, et nombre de nos petits malades, se réalimentèrent, aussitôt le vomissement terminé. *Cette conservation de l'état général, se rencontre dans 18 cas sur 20* : c'est dire combien ce fait est d'importance, pour le diagnostic de tumeur bénigne de la ligne médiane, et partant d'astrocytome, puisque c'est de loin la plus fréquente, parmi les diverses tumeurs bénignes du cervelet.

Pour capital que soit ce symptôme, il peut être trompeur et nous avons vu certains cas de médulloblastome, s'accompagnant d'un bon état général et à l'opposé, dans deux de nos cas d'astrocytome (obs. XVIII et XIX), l'amaigrissement assez net de l'enfant, avait fait craindre avant l'intervention, l'existence d'une tumeur maligne, d'un médulloblastome.

Le *développement statural*, n'est presque jamais modifié chez ces enfants. Cependant, l'observation XVIII, est un exemple remarquable, d'une légère hypotrophie pondérale et surtout staturale, manifestement en rapport avec l'existence de la tumeur, ou de la compression qu'elle exerçait, puisque après ablation, le poids et la taille ont rapidement augmenté.

TEMPÉRATURE : dans quelques-unes de nos observations, ont été signalées des *poussées thermiques plus ou moins régulières*, toujours transitoires, pas très élevées : 38°, 38°5, et qu'aucune infection apparente ne venait expliquer (obs. XX, XXI, XXVII, XXVIII). L'avant-dernière observation est particulièrement curieuse, par le fait de l'association d'une poussée d'hyperthermie à un faux syndrome méningé, et à cette occasion, fut porté le diagnostic de méningite aiguë. Cette *instabilité thermique*, n'est donc pas exceptionnelle au cours des tumeurs de la ligne médiane, et peut ainsi conduire à une erreur de diagnostic : il faut en rapprocher les poussées hyperthermiques qui succèdent précocement, à nombre de ventriculographies, et celles qui accompagnent les accidents terminaux, bulbaires, de ces astrocytomes.

La pathogénie, autrefois assez obscure, nous paraît beaucoup plus simple, depuis la découverte du syndrome du III^e ventricule (Claude et Lhermitte). La distension rétrograde, des parois du III^e ventricule, à la faveur du blocage du IV^e ventricule, entraînerait une irritation des centres de la thermogénèse, inclus dans ces parois.

HÉMATOLOGIE : c'est peut-être une pathogénie identique, qui permettrait d'expliquer, la *polyglobulie légère*, mais nette, observée dans 3 cas (obs. V, VIII, XVIII). Le nombre des globules blancs, le taux de l'hémoglobine, le pourcentage leucocytaire, étaient normaux dans toutes les observations. Signalons cependant l'*éosinophilie importante* : 17, 13,9 %, rencontrée dans les cas III, X, XXIII; éosinophilie qui pourrait présenter, peut-être, un certain intérêt, si on avait pu éliminer d'autres causes essentielles d'éosinophilie chez l'enfant, en particulier la parasitose intestinale.

TROUBLES GÉNITAUX : 13 de nos enfants, n'avaient pas encore atteint l'âge normal de la puberté. Parmi les 7 autres enfants, le développement pubertaire était normal. 4 fois. Dans 2 autres cas, les signes pubertaires, les caractères sexuels secondaires, ou bien étaient précoces (obs. XIX), ou bien précoces et très accusés (obs. VII) : enfant

de 12 ans, présentant l'aspect physique d'un enfant de 15 ans. Par contre, ils étaient légèrement retardés dans l'observation VIII ; cette enfant de 14 ans 1/2, bien que présentant des signes de puberté nets, n'était pas encore réglée, et ce fait, associé à une obésité prédominante abdominale (49 kgs), peut être interprété, comme une forme fruste de syndrome adiposo-génital.

Signalons une pilosité exagérée et diffuse, chez trois de nos malades (obs. VIII, XIX, XXVI), de cause imprécise.

TROUBLES DU MÉTABOLISME DE L'EAU ET DES HYDRATES DE CARBONE : la *polyurie*, associée ou non à la *glycosurie* et à l'*albuminurie*, au cours des tumeurs du IV^e ventricule, sont des phénomènes bien connus, depuis les expériences célèbres de Claude Bernard, sur la piqure du plancher ventriculaire chez l'animal. Quelques observations, en ont été signalées, au cours des tumeurs du IV^e ventricule. Lereboullet, dans sa thèse, discute les raisons pour lesquelles, la pathogénie bulbaire de ces troubles, est peu vraisemblable. Et nous aboutissons à la même conclusion, que nombre d'auteurs modernes : le rôle essentiel des centres infundibulo-tubériens, régulateurs des métabolismes, hydriques et hydro-carbonés. Au cours de nos 20 observations, jamais nous n'avons décelé dans les urines, la présence de sucre ou d'albumine.

Par contre, dans 2 cas, et d'ailleurs à une période très tardive de l'évolution, est apparu un syndrome léger, mais net, de *diabète insipide* : polyurie de plus de deux litres, polydipsie correspondante (obs. VIII, XXII). Dans la première observation, le syndrome de diabète insipide s'associait à un syndrome adiposo-hypogénital fruste ; et ce que nous savons de la pathogénie infundibulo-tubérienne, de ces deux syndromes, cadre bien avec nos diverses constatations anatomiques. Dans les comptes rendus anatomiques des observations VIII, XIII, XXI, XXIV, nous notons, en effet, une énorme hydrocéphalie interne. Dans les 4 cas, la distension du III^e ventricule, était toujours intense et prédominait considérablement sur le cul-de-sac rétro-

chiasmatic (fig. 5). Si l'on se rappelle la disposition anatomique de ces centres infundibulo-tubériens, dans la paroi de ce cul-de-sac infundibulaire, l'insertion du tuber, à ce niveau, on comprendra facilement, combien l'hypertension intracrânienne, puisse irriter les centres régulateurs des divers métabolismes inclus dans ces organes. *L'hypertension du L. C. R. seule*, est donc susceptible d'agir, et pour ce qui est des astrocytomes cérébelleux, point n'est besoin d'invoquer, comme dans le médulloblastome, l'existence d'une petite métastase infundibulaire.

Examens spéciaux .

RADIOGRAPHIES DU CRANE. — Les radiographies stéréoscopiques du crâne, ne fournissent pas de renseignements importants. Les *signes locaux* sont absolument *exceptionnels*. Nous avons revu minutieusement, les radiographies du crâne de l'observation VII, après l'intervention, qui nous avait montré un astrocytome avec de nombreuses calcifications : nous n'avons pu déceler au stéréoscope, la moindre tache suspecte dans la fosse cérébelleuse. Pourtant Masson écrit, que les calcifications radiologiquement apparentes, au cours d'astrocytomes de la fosse postérieure, ne sont pas exceptionnelles.

Par contre, les *signes indirects* sont *beaucoup plus fréquents*, et dans 15 cas où nous avons pu consulter les radiographies, nous retrouvons 13 fois, des signes indirects, qui venaient traduire avec éloquence, l'existence d'une *hydrocéphalie importante*. Dans les 2 cas où ils manquèrent, ou bien étaient très discrets (obs. V et XXVII), n'existaient pas, cliniquement, de signes d'hydrocéphalie, et sur une des pièces anatomiques, les cavités ventriculaires étaient à peine distendues. Ces signes indirects sont d'autant plus marqués, que l'évolution de la lésion a été plus lente, et qu'elle se développe chez un sujet plus jeune.

La *présence d'impressions digitales, d'aspect cérébri-forme de la table interne*, est *constante*, souvent très accusée, réalisant un aspect pommelé, vallonné, du crâne, très particulier (obs. VIII, fig. 28) ; ces empreintes, sont peut-être plus marquées dans la région frontale. Chez l'enfant, alors que le crâne n'est pas encore soudé, la *disjonction des sutures est très nette*. Toutes les sutures sont disloquées, surtout les sutures antérieures, temporo-frontale et fronto-frontales ; parfois, elles laissent un écart de près de un centimètre entre leurs bords. Dans l'observation XXVI, la dislocation était telle, que la disjonction de la suture pariéto-occipitale avait permis l'issue, d'une petite hernie méningée. Lorsque cette dislocation des sutures, est constatée chez un enfant d'un certain âge (obs. XIII), on peut affirmer que le processus causal de l'hydrocéphalie, évolue depuis de très longues années, au moins, depuis l'âge où les sutures n'étaient pas encore normalement soudées. Souvent les os du crâne, sont amincis, décalcifiés, surtout au niveau de l'occipital (obs. XIX), et des fosses temporales. Dans tous les cas, les *fosses temporales sont élargies, comme soufflées* ; parfois on note des *érosions en coup d'ongle*, ou des *décalcifications localisées*, d'une ou des deux petites ailes du sphénoïde, visibles sur les radios de face (obs. XV).

Beaucoup plus intéressantes, sont les *modifications de la selle turcique*, secondaires à l'hypertension intracrânienne ; modifications sur la signification desquelles, CLOVIS VINCENT, un des premiers, a insisté. Peu à peu l'hypertension en augmentant, lentement, mais progressivement, décalcifie d'abord, la lame quadrilatère, qui paraît érodée, ainsi que les apophyses clinoides postérieures ; puis elles disparaissent. Plus tard, la selle elle-même, se modifie, se décalcifie, ses bords deviennent flous, irréguliers, mais le sinus sphénoïdal reste normal. A un degré de plus, elle s'approfondit et surtout s'élargit dans son diamètre antéro-postérieur. Enfin, on peut observer un enfoncement plus ou moins net, de tout le massif osseux qui entoure la

selle turcique. Ces modifications peuvent induire en erreur un esprit non averti, qui localisera, de suite, la tumeur, à la région supra-sellaire (poche de Rathke, tumeur du III^e ventricule). Mais, alors que dans les destructions de la selle, par hydrocéphalie, les empreintes digitales, sont très intenses, les sutures disjointes, les destructions de la selle, par poche ou autre tumeur avoisinante, ne s'accompagnent, que d'un minimum de signes d'hydrocéphalie, du

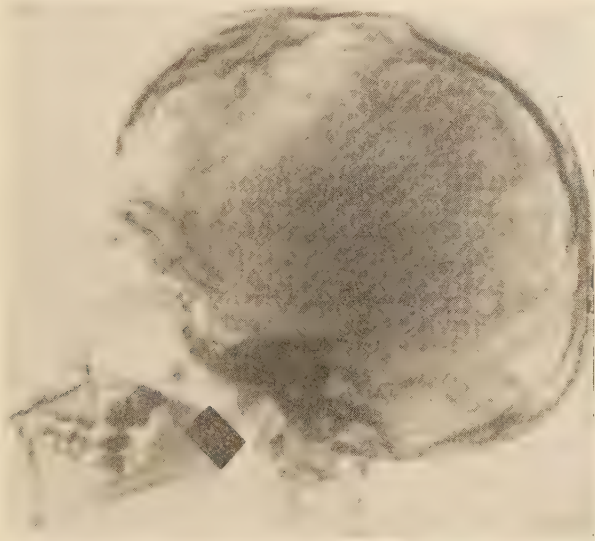


FIG. 28 (Obs. VIII) : *Astrocytome du vermis*. Hydrocéphalie ancienne; empreintes digitales; dislocation des sutures; destruction de la selle turcique (diabète insipide).

Radio crâne de profil.

moins pendant un certain temps. De plus, en ces cas, c'est la selle elle-même, et non son orifice d'entrée, qui est la première lésée. D'ailleurs, ces notions sont un peu trop absolues, car une tumeur oblitérante du III^e ventricule, causera précocement une abondante hydrocéphalie. Enfin, nous pensons, que si l'hypertension intracrânienne, semble être la cause essentielle de ces destructions sellaires, la constatation anatomique, dans tous les cas où

nous avons pu la vérifier, d'une grosse dilatation du cul-de-sac rétro-chiasmatique, juste situé au contact de la lame quadrilatère et du diaphragme de la selle, permet peut-être de penser, que c'est surtout par l'intermédiaire de cette distension, que l'hypertension détruit la selle.

Quoi qu'il en soit, nous retrouvons dans 5 de nos observations, ces altérations (obs. V, VIII, XIX, XXII, XXIX) : le plus souvent, légère érosion et décalcification de la lame quadrilatère, qui paraît amincie ; parfois approfondissement de la selle, encore qu'il faille tenir compte des aspects morphologiques normaux. Par contre, la destruction de la selle était considérable dans l'observation VIII (fig. 28) : décalcification intense, disparition de la lame quadrilatère, énorme élargissement antéro-postérieur, de la selle. Et ces altérations, sont d'autant plus importantes, qu'elles coïncident, avec une énorme distension du cul-de-sac rétro-chiasmatique, et avec deux syndromes classiquement attribués à la région hypophyso-infundibulo-tubérienne (syndrome adiposo-génital et diabète insipide).

PONCTION LOMBAIRE : méthode d'investigation très précieuse ; elle confirme l'hypertension intracranienne, permet parfois d'extérioriser, l'existence d'un blocage. De plus, découvrant une dissociation albumino-cytologique du L. C. R., elle achève de caractériser le syndrome tumoral. Enfin, elle permet d'écarter certaines affections méningées ou encéphaliques, de nature tuberculeuse, syphilitique, infectieuses diverses, qui existent indiscutablement, et peuvent revêtir un aspect clinique pseudo-tumoral. Mais, et on ne saurait trop le dire, *méthode qui peut être très dangereuse, susceptible de déclencher un blocage aigu, une compression grave du bulbe et les accidents redoutables qui en sont la conséquence.*

Nous ne l'avons jamais employée, quand nous soupçonnions l'existence d'une hypertension intracranienne importante avec localisation postérieure : *nous lui préférons, la ponction ventriculaire, absolument inoffensive dans ces*

cas, mais qui, évidemment, n'est pas toujours possible. Aussi, devant ces accidents dramatiques, dont nous avons pu être le témoin, nous conseillons de ne faire de ponction lombaire, en cas de doute, que la main forcée, en position couchée (capital), avec un maximum de prudence ; ne prélever que le strict minimum de L. C. R., et se tenir prêt au moindre accident, à mettre le malade, tête complètement basse, à lui injecter très lentement 10 à 20 cc. et plus, de sulfate de magnésic hypertonique, dans les veines.

a) *Tension du liquide céphalo-rachidien : l'hypertension est la règle* ; l'hypotension par blocage ventriculaire, si fréquente pour les auteurs allemands, et la tension normale, sont l'exception. Chez 9 de nos malades, la P. L. a été pratiquée par les divers médecins traitants. La mesure de la pression, qui n'a été prise que dans quatre cas, révélait toujours une hypertension manifeste : entre 40-80, au manomètre de Claude, en position couchée.

L'épreuve de Queckensteadt-Stookey, a été pratiquée par VAN BOGAERT et MARTIN, et l'on comprend que l'absence de poussée hypertensive du L. C. R., à la suite de compression des jugulaires, vienne traduire, l'existence d'un blocage de l'aqueduc ou du IV^e ventricule, à plus forte raison, d'un blocage des espaces sous-arachnoïdiens, au niveau du trou occipital. Manœuvre évidemment séduisante pour le diagnostic, mais nous ne saurions trop insister, sur les dangers qu'elle comporte, dans les cas, où la compression jugulaire, est un tant soit peu brutale.

b) *Examen cyto-bactériologique et chimique du L. C. R.* : il a été prélevé 9 fois, par ponction lombaire, 2 fois par ponction ventriculaire. Sur les 11 cas où il a été examiné, le L. C. R. s'est montré normal 4 fois (obs. XXII, XXIII, XXIV, XXVII).

Modifications de couleur : 10 fois le L. C. R. était parfaitement clair, et limpide ; la xanthochromie n'a été constatée que dans le L. C. R. ventriculaire, de l'observation XIII.

Modifications chimiques : l'hyperalbuminose, se re-

trouve constamment dans 7 cas (obs. II, III, XIII, XVII, XXI, XXIX, XXX), d'ailleurs modérée et oscillant entre 0 gr. 35 et 0 gr. 54 par litre. Le plus souvent elle s'accompagnait d'un *taux normal* ou subnormal, des *éléments cytologiques* et cette *dissociation albumino-cytologique*, si fréquente, est classique dans toutes les tumeurs cérébrales, quel qu'en soit le siège et la nature.

La *glycorrachie* s'est montrée normale, exception faite pour l'observation XVIII, où elle s'inscrivait au taux considérable de 2 gr. 18 0/00. Nous ne tirerons aucune conclusion de cette anomalie.

Modifications cytologiques : le plus souvent le *nombre d'éléments* par millimètre cube est *normal* ou *légèrement augmenté*. Mais dans le cas XXI le nombre d'éléments, des lymphocytes, considérable à un premier examen (peut-être erreur avec des globules rouges), se réduit à 11 par millimètre cube, à un deuxième examen, quelques jours après.

La réaction du *benjoin colloïdal*, a montré 2 fois, une précipitation totale dans la zone méningée. La *réaction des globulines* (Pandy), se montrerait parfois positive.

Sur les 8 cas où la P. L. a été pratiquée, par le médecin traitant, deux fois, elle a amené un soulagement partiel des phénomènes d'hypertension ; dans les autres cas, elle ne les a pas calmés, mais n'a pas amené d'accidents. Mais, nous sommes trop prévenu sur la possibilité d'une aggravation des symptômes ou de mort subite, qu'elle peut provoquer, pour ne pas répéter, que *mieux vaut s'en abstenir, lorsqu'on soupçonne une tumeur de la fosse postérieure*, d'autant que, comme le fait très justement remarquer Le-reboullet, les renseignements qu'elle fournit ne sont pas souvent indispensables.

PONCTION VENTRICULAIRE : premier temps de la ventriculographie, elle peut être utilisée avec grand profit pour le diagnostic, soit pour l'étude des modifications du L. C. R. ventriculaire, de sa tension, soit, pour apprécier la capacité des ventricules latéraux.

On la pratiquera au lieu d'élection : dans la région occipitale, on percera deux trous symétriques avec la fraise, à 3 cm. au-dessus de la protubérance occipitale externe, à 1 cm. 5 de part et d'autre de la ligne médiane. On enfoncera dans chaque trou de trépanation, une aiguille à ponction lombaire graduée, en visant en hauteur, le rebord orbitaire supérieur du côté correspondant, et en largeur, en se tenant dans une direction strictement antéro-postérieure. Le ventricule correspondant sera trouvé, à une profondeur variant, entre 4 et 6 cm. On pourra aussi mesurer la tension du L. C. R. de chaque ventricule : tension toujours très élevée, en cas de tumeur de la fosse postérieure. On prélèvera, sans le moindre danger, le L. C. R. pour l'examen. On pourra, tout aussi facilement que par voie lombaire (mis à part l'instrumentation), et avec un bien moindre danger, éliminer les diagnostics de méningite tuberculeuse, syphilitique, ou d'autres affections neurologiques. Enfin, cette épreuve permettra de mesurer la capacité des ventricules latéraux : capacité normalement de 5 à 10 cc. de liquide et qui en cas de blocage, plus ou moins complet, du IV^e ventricule, devient considérable, pouvant atteindre jusqu'à près de 200 cc. (obs. XXIV) ; et du fait de la constance et de l'importance de la distension, ces ventricules seront toujours facilement trouvés à la ponction, du moins dans ces cas. Cette ponction ventriculaire, outre ses avantages, *est presque toujours inoffensive* ; nous n'avons jamais eu à la pratiquer, à titre d'épreuve diagnostique, au cours de nos astrocytomes du cervelet. Mais nous avons souvenance, qu'elle nous fut d'une grande utilité, pour conclure en faveur d'une tumeur dans plusieurs cas, de néoformation de la fosse postérieure. Malheureusement, elle est peu pratiquée à l'heure actuelle, car elle demande un matériel chirurgical, d'ailleurs peu important. Cette méthode d'examen, devrait être employée, en cas de doute, sinon par le médecin, du moins par le neurologiste. Il est vrai qu'elle peut n'être pas absolument inoffensive : des hémorragies graves, par lésion d'un petit

vaisseau, ont été signalées et auraient été cause de mort (Bonhoeffer, Lereboullet) : nous ne pensons pas, qu'il faille exagérer ce danger, bien que, à l'examen de deux pièces anatomiques, chez des malades ayant subi une ventriculographie, nous ayons constaté, l'existence d'un petit piqueté hémorragique, dans la corne occipitale, autour du trajet de l'aiguille. Mais il n'y avait aucune hémorragie diffuse, dans le parenchyme nerveux, ni de caillot dans les ventricules latéraux.

LA VENTRICULOGRAPHIE : utilisée de façon courante, dans les services de neuro-chirurgie, pour le diagnostic des tumeurs cérébrales, lorsqu'il y a doute ou ignorance, sur l'existence ou la localisation de la tumeur, elle rend des services considérables. Après ponction des deux cornes occipitales, on remplacera le L. C. R. recueilli, par une quantité à peu près égale, d'air stérile, injecté dans une seule des aiguilles. On précisera tout d'abord deux notions : la *capacité nettement accrue des ventricules* ; la *communication persistante des deux ventricules latéraux*, par l'intermédiaire des trous de Monro, et du III^e ventricule.

Les radiographies, prises aussitôt, en 6 positions différentes, donneront toujours, dans les tumeurs de la fosse postérieure, en particulier, dans les astrocytomes de la ligne médiane, des résultats identiques :

Dilatation symétrique, plus ou moins considérable, des *ventricules latéraux* ; *dilatation des cornes occipitales*, et dans quelques cas, *leur écartement léger*, lorsque l'astrocytome, assez volumineux, remonte assez haut dans le vermis ; *cornes frontales en place, non déviées, mais dilatées* ; *dilatation du III^e ventricule, non déformé*, et dont sont bien en place, les extrémités antérieure et postérieure ; une technique rigoureuse et spéciale, doit être employée radiologiquement, pour obtenir une visibilité parfaite du III^e ventricule ; son absence d'injection, qui n'est pas exceptionnelle, par les techniques radiologiques courantes, peut conduire le neuro-chirurgien à admettre

l'existence d'une tumeur du III^e ventricule ou de la région pinéale. Enfin, dans certains cas, lorsque le blocage du IV^e ventricule est bas situé, on pourra observer sur les clichés de profil, une *dilatation marquée de l'aqueduc, parfois même de la partie toute supérieure du IV^e ventricule*, qui peut atteindre la taille d'un crayon ; l'image aérique de ce conduit, se terminant en biseau, au niveau de la compression, la figure 29 est tout à fait suggestive à ce sujet.

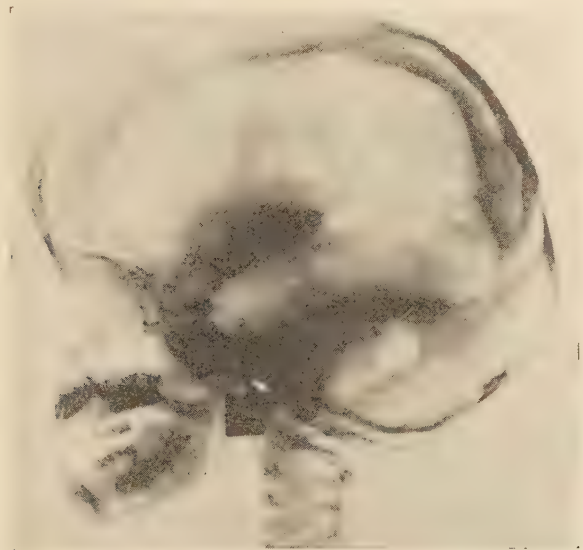


FIG. 29 (Obs. XXIV) : *Astrocytome des 2/3 inférieurs du vermis. Ventriculo, profil : énorme distension des ventricules latéraux. Dilatation de l'aqueduc; compression des 2/3 inférieurs du IV^e ventric., effilés, terminés en biseau, repoussés en avant.*

Lorsqu'on a la chance d'observer une *dilatation de l'aqueduc*, c'est un signe formel sur l'existence d'un *blocage, plus ou moins complet du IV^e ventricule*. Certaines hydrocéphalies essentielles, non tumorales, ou secondaires à une tumeur d'une autre région, n'entraînent pas de dilatation du IV^e ventricule, ni d'écartement des cornes occi-

pitales. Enfin, certains astrocytomes de la ligne médiane, ne comprimant pas encore nettement le IV^e ventricule, peuvent donner une ventriculographie sensiblement normale.

— En fait, cette méthode d'investigation, est presque toujours inutile pour le diagnostic. Sur les 28 malades qui ont été opérés, 26 fois, les signes cliniques de localisation, étaient suffisamment éloquents, pour que le neuro-chirur-gien, ait exploré d'emblée et avec succès, la fosse postérieure. C'est dire que ses indications sont extrêmement restreintes, pour le diagnostic d'astrocytome du cervelet. Néanmoins, nous avons été amené à la pratiquer, dans deux cas : dans l'observation XIII, pour confirmer le diagnostic, en raison de la difficulté d'examiner l'enfant, qui était très indocile ; dans l'observation XXIV, où l'existence d'une méningite cérébro-spinale, dûment caractérisée, survenue quelque temps avant les premiers troubles, nous faisait hésiter entre une hydrocéphalie post-méningococcique et une hydrocéphalie tumorale. Les résultats de la ventriculographie, ont été conformes à ceux indiqués plus haut, et ont permis d'affirmer avec précision, la compression tumorale du IV^e ventricule. La figure 29, qui représente le ventriculogramme de profil, de l'observation XXIV, est absolument démonstrative, avec la dilatation énorme des ventricules latéraux, la grosse distension de l'aqueduc, qui vient brusquement se terminer en biseau effilé, au niveau du IV^e ventricule, dont on perçoit le 1/3 inférieur nettement repoussé en avant par la tumeur.

La première de ces ventriculographies, a été remarquablement supportée. Des circonstances fortuites, ont empêché que l'enfant ne soit opéré immédiatement ; 16 jours plus tard, il meurt subitement au cours d'une syncope. La ventriculographie ne paraît nullement en cause dans ce décès. Il n'en est pas de même, dans le second cas : la ventriculographie, pratiquée par nous-même, la tumeur bloquant le IV^e ventricule, affirmée, l'opération est décidée ; mais certaines circonstances, obligent à attendre

quelques heures : deux heures après la ventriculographie, la température monte à 39°, l'enfant fait une crise postérieure typique, courte, à la suite de laquelle, elle reste somnolente, obnubilée ; puis elle tombe dans le coma, avec irrégularités respiratoires, rythme de Cheyne-Stokes, ralentissement du pouls à 50. Nous constatons l'existence d'une stase papillaire considérable. De suite, nous évacuons par ponction, l'air contenu dans les ventricules : une quantité considérable de L. C. R. s'était reformée, en quelques heures ; l'enfant meurt subitement quelques instants après. L'autopsie a révélé, l'existence d'un œdème cérébral considérable, d'une vaso-dilatation intense de tout le cerveau, et surtout un blocage complet, extrêmement serré, des amygdales cérébelleuses et du bulbe, dans le trou occipital. Il nous paraît indiscutable que la ventriculographie est responsable de cet accident.

Mais, et nous le confessons, nous n'avons pas pris les deux précautions les plus élémentaires : *faire opérer immédiatement le malade, tout au moins, évacuer l'air, aussitôt après la ventriculographie*. Malgré cet accident dramatique, nous ne saurions trop affirmer, que la ventriculographie, est pratiquement, une méthode d'investigation non dangereuse, si l'on tient compte rigoureusement des prescriptions suivantes : ne pas s'obstiner à piquer plusieurs fois l'aiguille, quand on ne trouve pas le ventricule ; en principe, on doit presque toujours le trouver, si la technique est correcte ; à plus forte raison dans ces cas, de tumeurs de la fosse postérieure, où les ventricules sont toujours très dilatés. Ne jamais dépasser, en injectant l'air, la quantité de liquide évacuée ; injecter très lentement, sans brutalité, en s'arrêtant, dès que l'air reflue, ou dès qu'on sent une résistance à la poussée du piston de la seringue. Surtout, quand le diagnostic de tumeur aura été confirmé, *toujours opérer immédiatement le malade, sans délai, ou tout au moins à son défaut, évacuer de suite, l'air contenu dans les ventricules*.

— En fait, dans les astrocytomes de la ligne médiane, il

est exceptionnel, que l'on soit obligé de recourir à cette méthode d'investigation.

Nous ne ferons que signaler l'*encéphalographie gazeuse* ; nous ne l'avons jamais employée chez nos malades. Elle est à *déconseiller formellement*, car dangereuse, quand on soupçonne l'existence d'une tumeur (Clovis Vincent, Berdet, Rappoport).

Evolution

Nous étudierons dans ce chapitre, l'évolution des astrocytomes de la ligne médiane, depuis le moment où sont apparus les premiers symptômes, jusqu'au jour, où les malades sont parvenus à l'examen du neuro-chirurgien.

TUMEUR A ÉVOLUTION LENTE : Ce fait résulte des 6 observations suivantes :

— observation VIII : du fait de la dislocation des sutures, à 14 ans 1/2, on peut en déduire, que la tumeur évoluait depuis de longues années.

— observation X : depuis plus de 4 ans, cet enfant marchait mal, tombait fréquemment, était nettement plus maladroit que les autres.

— observation II : le début des troubles remonte à trois ans, par une légère titubation, une attitude de la tête en antéflexion.

— observation VII : l'enfant présente une antéflexion de la tête depuis deux ans.

— observation XIX : depuis deux ans, ont évolué de vagues signes d'hypertension intracrânienne.

— observation XXX : enfant de 5 ans présentant des troubles de la marche, depuis l'âge de 18 mois.

Et nous sommes autorisé à penser, que dans nombre de cas, la tumeur évoluait sûrement depuis un certain temps, avant les symptômes révélateurs, comme semblent en témoigner, les signes cliniques et radiologiques, d'hydrocéphalie ancienne.

Cependant, dans quelques cas, l'évolution prit UNE ALLURE AIGUË :

— observation I : où les symptômes évoluèrent apparemment en un mois.

— observation III : où le malade, vint nous consulter au bout de trois semaines, avec des signes importants, cérébelleux et hypertensifs.

En général, mis à part, ces cas extrêmes, entre le premier signe révélateur et le moment où fut fait le diagnostic, il s'était écoulé, *en moyenne plus de huit mois, souvent un an, et plus.*

Le plus souvent, au début, les manifestations d'hypertension intracrânienne, sont *frustes* et *surtout intermittentes*, peuvent s'atténuer quelques semaines, pendant lesquelles, les divers troubles s'amendent et même peuvent disparaître ; témoin l'observation VIII, où pendant une année, l'enfant redevint absolument normal ; témoin encore, l'observation XXVII, où diplopie et strabisme, disparaissent complètement au bout de six mois, et pour un long temps. Ces modifications, sont certainement en rapport avec les variations de l'hypertension intracrânienne, dont l'exagération, exacerbe la céphalée, la stase, les paralysies de la VI^e paire, peut-être même, intensifie les manifestations cérébello-vestibulaires.

Donc, très frustes, et d'évolution souvent très lente, et intermittente, dans les débuts, les symptômes s'aggravent, en général brusquement, pendant les derniers mois ; le tableau clinique se complète, devient très riche, en peu de temps. L'observation XXVI est typique, et nous montre après une symptomatologie très réduite, pendant 10 mois, une évolution aiguë de tous les signes, en trois semaines. Cette aggravation tardive, nous paraît due à trois ordres de causes : la dislocation des sutures étant parvenue à son maximum, l'hypertension intracrânienne, jusque-là bien compensée, se manifeste d'autant plus brutalement ; peut-être faut-il invoquer, des poussées congestives ou œdémateuses, au niveau de la tumeur ? Enfin et surtout, la cause

essentielle, nous paraît être un *brusque accroissement du kyste*, spontané ou provoqué, par une hémorragie intrakystique.

SI LE DIAGNOSTIC N'EST PAS FAIT, SI ON N'EST PAS INTERVENU : à la longue, le malade se transforme, en paraplégique amaurotique, à fonctions intellectuelles réduites ; c'est rare. Car, le plus souvent, des PHÉNOMÈNES EXTRÊMEMENT GRAVES, viennent dominer le tableau clinique, et traduire la *compression du plancher* ventriculaire et de ses centres :

8 de nos malades sur 20, nous sont parvenus dans un *état particulièrement grave* : crises postérieures, troubles de la déglutition, hoquet, troubles respiratoires, cardiaques, somnolence, abolition des réflexes tendineux : tous signes d'un pronostic immédiat fort sombre. De fait, *deux d'entre eux* (obs. XIII, XXIV), *sont morts, avant d'avoir pu être opérés*, comme nous l'avons vu plus haut : l'un, de *mort subite*, par syncope d'origine bulbaire ; l'autre, *après une ventriculographie, non suivie immédiatement d'intervention*. Trois de nos malades (obs. V, XIII, XXVII), *étaient aveugles* ou avaient une *vision très réduite*.

Et pourtant, si dans le plus grand nombre de cas, le diagnostic fut fait, ou du moins pressenti, par le médecin, dès les premières fois où il vit l'enfant, nous avons l'impression, que dans plusieurs de nos cas (obs. XIII, XVII, XVIII, XIX, XX, XXIII, XXVII, XXVIII, XXIX, XXX), le petit malade aurait pu bénéficier grandement, d'un diagnostic plus précoce : un examen de fond d'œil fait à temps, un examen clinique attentif, auraient permis de soupçonner, la compression cérébrale. Combien préjudiciable au malade, fut le retard apporté au diagnostic, pendant 1 à 3 mois ou plus, durant lesquels, l'enfant fut traité pour des *troubles digestifs*, des *troubles hépatiques*, pour un *mal de Pott sous-occipital*, qui entraîna une immobilisation, avec un plâtre pendant un mois ; ou même, dans plusieurs cas, en l'absence de tout signe clinique, héréditaire, sérologique, l'enfant fut soigné pour une *sypphilis imaginaire*,

durant plusieurs mois, par tout l'arsenal de la thérapeutique antisyphilitique.

Certes, nous ne mésestimons pas les difficultés, souvent extrêmes, du diagnostic, du moins à la période de début. Mais tôt ou tard, dans l'évolution, un ou plusieurs signes révélateurs, devront attirer l'attention du médecin, imposer l'examen du fond d'œil, et en cas de doute, nécessiter la consultation du neurologue.

Le diagnostic pratique, d'astrocytome du cervelet, peut et doit être fait, et nous pensons, que le plus souvent, *ce diagnostic peut être posé plus précocement, qu'il ne l'est en réalité*. Et, ce faisant, le médecin permettra au petit malade de bénéficier d'une intervention immédiate, dans de meilleures conditions de résistance, sans la menace imminente d'accidents bulbaires, mortels, avec une moindre hydrocéphalie, dont la décompression sera d'autant moins dangereuse. Enfin, avec la possibilité d'obtenir une récupération, d'autant plus rapide et complète de la vision, et des fonctions statiques et cinétiques.

Conclusions

L'étude des astrocytomes de la ligne médiane, par divers auteurs, permet de conclure, qu'ils se présentent comme des *tumeurs*, le plus souvent à *évolution lente*, caractérisées par un *syndrome d'hypertension intracrânienne, assez intense* ; un *syndrome cérébello-vestibulaire, où les phénomènes toniques et statiques, dominent sur les phénomènes cinétiques*. L'atteinte des nerfs crâniens passe au deuxième plan, alors que celle des *centres bulbaires, domine tout le pronostic immédiat*.

Le tableau clinique que nous avons brossé, de ces tumeurs, en consultant nos observations, nous amène à conclure dans le même sens que les classiques : cependant une impression plus spéciale, nous paraît découler, de l'étude de nos 20 cas : le plus souvent, le syndrome céré-

bello-vestibulaire, se traduisait, chez l'enfant, par des *troubles cinétiques plus importants*, que ne le laisseraient supposer les descriptions antérieures : troubles cinétiques, qui, par leur *intensité*, leur *fréquent caractère d'unilatéralité*, en imposent assez souvent, pour une tumeur d'un hémisphère cérébelleux, beaucoup plus, que pour une tumeur vermienne.

II. — ASTROCYTOMES DES HÉMISPHÈRES

Nous en rapportons 10 observations, dont l'étude va nous permettre d'isoler le *syndrome tumoral de l'hémisphère cérébelleux*, qui oppose ses caractères, du moins théoriquement, au syndrome tumoral du vermis.

Le syndrome d'hypertension intracrânienne

Aussi fréquent, aussi constant, dans les localisations hémisphériques que vermiennes, ce syndrome d'hypertension intracrânienne n'en est pas moins, *plus tardif* dans son apparition, et presque toujours *moins intense*.

LA CÉPHALÉE : dans 6 de nos cas, la céphalée fut le premier symptôme en date. Par contre, dans les 4 autres cas (obs. IV, XI, XIV, XVI), et, ce n'est donc pas exceptionnel, la céphalée survint très tardivement, 6 mois, 2 et même 3 ans après le premier signe révélateur. Il n'en reste pas moins, que dans toutes nos observations, la céphalée était présente.

— *Intensité* : jamais elle ne domine le tableau clinique : elle n'est pas très violente, du moins pendant la plus grande partie de l'évolution ; cependant, dans les cas IV, XIII et XV, la poussée céphalalgique, bien que transitoire, était très intense et très pénible à supporter pour l'enfant.

— *Siège* : il semble, que de beaucoup le plus souvent, la céphalée, soit de siège postérieur, parfois même d'emblée (7 cas). Dans les 3 autres cas (obs. IV, IX, XIV), elle était frontale, sus-orbitaire, et nettement bitemporale, dans le dernier cas.

— *Irradiations* : la céphalée occipitale, nous a paru plus précocement, et d'une façon plus constante, s'accompagner d'irradiations postérieures : douleurs à la nuque en particulier (obs. VI, XI, XII, XV, XVI, XVII), sous forme

de tiraillements, de torsion pénible : parfois cette douleur de la nuque, résume toute la symptomatologie douloureuse (obs. XI, XVI, XVII). Parfois même, irradiations postérieures, sous forme de brûlures de la nuque, de la face latérale du cou, et du membre supérieur correspondant (obs. VI), témoignant d'une compression accentuée des faisceaux de Goll et de Burdach, des premières racines sensitives cervicales, du même côté. La poussée céphalalgique, s'accompagnait dans 5 cas, d'hyperextension transitoire de la tête, ou au minimum, de raideur de la nuque.

— *Horaire* : presque toujours, elle apparut le matin, au réveil, ou dans la deuxième moitié de la nuit : en particulier, dans l'observation XV, où elle survenait, exclusivement vers 4 heures du matin, réveillant l'enfant et lui arrachant des cris.

— *Evolution* : toujours discontinue, mais tantôt, se répétant tous les jours à heure fixe (obs. XV), tantôt et beaucoup plus souvent, survenant par périodes, de plusieurs jours consécutifs, avec paroxysmes de quelques minutes, dans le courant de la journée ou de la nuit ; parfois d'apparition brutale « comme un coup de soleil » (obs. IV). Elle est, soit indépendante des vomissements, soit précédée (obs. XVII), soit encore, beaucoup plus souvent, accompagnée ou suivie de ces vomissements.

Souvent, au début, les paroxysmes céphalalgiques, sont très espacés : 1 à 2 fois par mois, ou même cessent complètement, 3 à 5 mois, 1 an (obs. XII, XIV). A la longue, lentement, la céphalée tend à devenir plus fréquente, plus pénible, mais rarement, elle atteint l'intensité de la céphalée, dans les tumeurs de la ligne médiane : ceci est facile à comprendre, car les tumeurs hémisphériques, compriment, plus tardivement, et moins complètement, le IV^e ventricule. Dans l'observation XIV, elle est restée très légère, pendant toute la durée de l'évolution.

LES VOMISSEMENTS, sont presque constants (9 cas sur 10). Cependant, nausées et vomissements, ont manqué complètement dans l'observation XIV.

— Ces vomissements, sont loin de revêtir toujours, le caractère cérébral, « en fusée, sans efforts ». Ici, encore plus que pour les tumeurs vermiennes, nous insisterons, sur la fréquence du *vomissement isolé*, le matin au réveil (obs. IV, VI, XI, XV, XVI). Mais jamais ces vomissements n'ont été le symptôme révélateur. Là encore, la fréquence et l'importance de ce symptôme, ont été cause d'erreurs de diagnostic regrettables, dans plusieurs de nos cas ; signalons, l'influence remarquable, sur la céphalée et les vomissements, d'un régime et d'un traitement de l'insuffisance hépatique, dans le cas XXV.

TROUBLES OCULAIRES :

a) *Troubles de la vision* : ces troubles sont ici beaucoup plus frustes, et surtout, fait capital, extrêmement tardifs ; dans 3 de nos cas (obs. XI, XIV, XV), l'acuité visuelle était absolument normale, l'enfant ne s'était jamais plaint de la moindre amblyopie passagère, et cependant, l'examen du fond d'œil, révélait une stase papillaire, légère il est vrai, dans deux cas, mais assez importante dans l'observation XIV. Dans l'observation XVI, où, lors de l'examen, l'acuité était tombée à 5/10, ni l'enfant, ni son entourage, ne s'étaient rendus compte de cette baisse considérable. Dans tous les autres cas, l'enfant se plaignit, très tard dans l'évolution, de brouillards passagers, d'abord très frustes et intermittents, puis plus fréquents, mais jamais très intenses. Dans l'observation IX, c'est l'instituteur, qui attira l'attention des parents, sur ce trouble de la vue. Signalons une cause d'erreur, dans la mesure de l'acuité visuelle : l'état d'obnubilation plus ou moins accusé de l'enfant ; l'observation IV, en est un exemple frappant : où l'acuité, mesurée tous les deux jours, pendant plus de un mois, variait selon les jours et l'état psychique de l'enfant, entre 2 et 10/10. Cette baisse de la vision, a toujours évolué très lentement, insensiblement, s'étageant sur des mois, exception faite pour le cas XII, où, apparue tardivement, cette diminution s'accrut avec une rapidité effrayante, en quel-

ques jours. Donc, dans l'ensemble, les modifications de l'acuité visuelle, sont nettement moins marquées, que dans les astrocytomes de la ligne médiane.

b) *La stase papillaire : constante*, on l'observe à des degrés très variables dans toutes nos observations ; mais, et nous insisterons sur ce fait, dans 4 cas sur 10, elle était extrêmement légère, simple hyperémie papillaire, qui s'accuse très lentement, au cours d'examen de fond d'œil successifs ; à la fin, elle ne dépassait guère le stade d'œdème papillaire (obs. IX, XV, XXV), tout en s'accompagnant d'une intégrité de l'acuité.

Elle était beaucoup plus importante dans les 6 autres cas : avec des hémorragies papillaires, et péripapillaires importantes (obs. XVII), ou, d'un degré plus ou moins grand, d'atrophie optique secondaire, avec pâleur, décoloration de la papille (obs. IV, XII, XVI) ; ce sont ces cas, qui ont entraîné les plus grosses diminutions de l'acuité. Jamais ici, nous n'avons rencontré, d'atrophie optique de type primitif.

Il semble que cette stase, ait été d'apparition très tardive dans l'évolution ; peut-être, exception faite des cas IV, XII, XVI, où l'existence d'une atrophie papillaire secondaire, autorisait à penser, que la stase, préexistait depuis un temps assez long. Au fond, il nous paraît nettement établi, que la stase comme le reste du syndrome d'hypertension intracrânienne, était plus tardive, moins intense, que dans les astrocytomes médians.

c) *Troubles pupillaires : la mydriase*, en rapport avec la faiblesse de l'acuité visuelle, est assez souvent notée : 6 cas ; presque toujours bilatérale, mais à prédominance unilatérale (du côté de la vision la plus faible). La mydriase unilatérale, coïncidait dans deux cas, avec l'hémisphère cérébelleux atteint, sans d'ailleurs que nous en déduisions, une atteinte de la III^e paire, par la tumeur. Dans deux cas, le *réflexe photomoteur*, était très faible (obs. IV, XII).

Le champ visuel, lorsqu'il a pu être mesuré, s'est tou-

jours montré normal. Jamais nous n'avons rencontré dans ces cas, de l'exophtalmie.

CRISES D'ÉPILEPSIE : pas plus que dans les astrocytomes médians, nous n'en avons observé de cas indiscutable. Peut-être, dans le cours de l'évolution de l'observation IX, l'enfant a-t-il fait une crise convulsive ?

TROUBLES PSYCHIQUES : Nous retrouvons ici dans plusieurs cas, un fait déjà noté à plusieurs reprises, au cours des astrocytomes vermiens (obs. IX, XI, XII) : la précocité du développement psychique et de l'intelligence. Quant aux troubles psychiques proprement dits, ils sont encore ici peu marqués : parfois légère obnubilation (obs. IX), plus souvent diminution de la mémoire, surtout pour les faits récents (obs. XII, XIV). Enfin, changement de caractère de l'enfant, qui devient triste, renfermé.

HYDROCÉPHALIE : L'absence, ou le caractère très discret de cette hydrocéphalie, dans la moitié de nos cas, est encore un point très particulier, dans l'histoire de ces astrocytomes des hémisphères cérébelleux. Elle cadre bien, avec ce que nous avons déjà observé, sur l'existence fréquente, chez de tels malades, de manifestations d'hypertension crânienne, des plus légères. Dans les 5 autres cas, l'hydrocéphalie était très nette, parfois de date ancienne (obs. IX, XI, XVI) ; ou les parents avaient remarqué depuis le premier âge, l'existence d'une tête volumineuse (et cela en l'absence d'hérédité similaire) ; ou bien hydrocéphalie, constatée plus tardivement par les parents (obs. XII), qui remarquèrent à ses chapeaux, que la tête de leur enfant, augmentait très rapidement.

Conclusions.

De cette étude du syndrome général d'hypertension intracrânienne, au cours des astrocytomes cérébelleux hémisphériques, confrontée avec les notions anatomiques, sur le mode d'extension de ces tumeurs, nous pouvons dé-

duire : que la *compression du IV^e ventricule*, son *obstruction*, sont presque *toujours tardives*, souvent *incomplètes* ; que l'*hydrocéphalie secondaire* est bien *moins accentuée*, et que, de ce fait, les éléments du syndrome d'hypertension intracrânienne, sont *tardifs* et nettement *moins accusés*.

Ces caractères les opposent nettement aux astrocytomes vermiens.

Les signes de localisation hémisphérique

Le syndrome cérébello-vestibulaire

L'*intensité*, la *constance* et surtout la *précision* de ce *syndrome*, en font l'*élément fondamental du tableau clinique*. Dans la moitié des cas, il a été le signe révélateur de la tumeur. Le plan de ce chapitre, sera calqué, sur celui du syndrome cérébello-vestibulaire, des astrocytomes du vermis.

A. — Troubles du tonus

ATTITUDES ANORMALES DE LA TÊTE : Pour nombre d'auteurs, ces attitudes anormales, s'observent très rarement au cours des hémisphères cérébelleux. Le dépouillement de nos 10 observations, les montre, au contraire, assez fréquentes (7 cas sur 10) ; donc dans une proportion sensiblement la même, que pour les astrocytomes du vermis. Cependant, si nous exceptons de ces faits, les attitudes d'hyperextension passagère de la tête, contemporaines des paroxysmes de la céphalée et la raideur de la nuque, nous ne retrouvons plus ces anomalies de position, que dans 4 cas (obs. IX, XI, XV, XXV) : fréquence un peu plus grande, que dans les anomalies correspondantes, des astrocytomes médians.

a) *L'inclinaison latérale* est la plus fréquente : 4 cas,

sans que nous ayons pu déceler, de rotation associée ; deux fois, elle était homolatérale par rapport à la tumeur (obs. XVI, XXV) ; deux fois elle était controlatérale (obs. XI et XV) : attitude difficilement réductible, le plus souvent persistante, exception faite pour le cas XI, où, on ne l'observait qu'en position assise. Signalons enfin, des crises de torticolis, passagères (cas XVI) : mais cette inflexion latérale, ne fut pas retrouvée lors de l'examen.

b) *L'antéflexion* : n'existait, et seulement de façon transitoire, que dans un seul cas ; elle était nette, mais légère et prenait une certaine importance, du fait de la précocité de son apparition (obs. XI).

c) *L'attitude en hyperextension de la tête* : se retrouvait dans 5 cas ; d'apparition précoce, elle n'existait le plus souvent, que d'une façon transitoire, mais très nette, au cours des crises de céphalée ou de vomissements isolés, matutinaux. Cependant, au moment de l'examen neurologique, cette attitude fut toujours retrouvée, très légère, exception faite, pour le cas XV, où elle donnait à l'enfant, un aspect guindé, très particulier. Elle se traduisait chaque fois, par une *raideur plus ou moins nette de la nuque*, avec mise en tension des muscles cervicaux postérieurs, lors de la mobilisation, et surtout, pour l'antéflexion, qui était limitée. Cette raideur de la nuque, s'accompagnait de *signe de Kernig*, en position couchée, souvent très discret, parfois plus intense, au point d'en imposer pour un syndrome méningé (obs. XV).

Signalons enfin, l'attitude du corps, dans deux de ces cas d'inclinaison latérale de la tête (obs. IX, XV) ; légère attitude hanchée du côté de l'inclinaison, avec scoliose vertébrale, à convexité dirigée du côté opposé, et même, ayant été traitée, pour une banale scoliose de croissance (obs. XXV) ; la disparition subite et spontanée, de l'attitude vicieuse, a seule, empêché l'enfant d'être plâtré.

Ces attitudes anormales de la tête, sont donc aussi fréquentes, que dans les astrocytomes vermiens, et cette conclusion vient directement à l'encontre, des notions classi-

ques. D'autre part, le siège, tantôt homolatéral, tantôt controlatéral, de l'inclinaison par rapport à la tumeur, rend peu vraisemblables les théories pathogéniques cérébelleuses et vestibulaires, et donne plus de poids, à la théorie mécanique de Stenwers.

LES CRISES POSTÉRIEURES : « *les cerebellar fits* » sont apparues, au cours de l'évolution, chez deux de nos malades, mais dans des conditions tout à fait différentes ; nous n'avons pas assisté, à ces crises ; mais, la description qui en a été faite, par l'entourage, permet rétrospectivement d'affirmer, qu'il s'agit bien de crises postérieures.

— D'apparition très précoce, dans le cas XV, ces crises se présentaient de la façon suivante : la nuit, brusque poussée céphalalgique ; puis la tête, se rejette en arrière, avec rougeur de la face, hyperextension des bras et des jambes, hyperpronation des mains, perte de connaissance, avec respiration stertoreuse, irrégulière ; durée de quelques minutes, au bout desquelles, l'enfant se rendort normalement. Ces crises se sont répétées, dans les mêmes conditions, pendant 8 jours de suite. Le diagnostic de « *crise postérieure* », ne nous paraît souffrir aucune difficulté, d'autant plus qu'à la fin de l'évolution, l'enfant recommence, à plusieurs reprises, au milieu de la nuit, des crises d'opisthotonos caractéristiques, mais sans perte de connaissance.

Très tardives au contraire, dans l'observation XVII, ces crises postérieures, se déroulent de façon typique, mais avec perte de conscience.

L'existence de crises postérieures, au cours de l'évolution de ces astrocytomes hémisphériques, ne doit pas nous étonner : l'irritation des centres bulbo-protubérantiels de la rigidité décérébrée, en particulier du noyau de Deiters, peut très bien se concevoir, lorsque la tumeur a atteint un certain développement et comprime le IV^e ventricule et le plancher. Cela paraît très vraisemblable, dans l'observation XV, où coexistaient des signes d'atteinte, des noyaux du trijumeau et du facial, du côté de la tumeur. Cette

pathogénie, paraît plus discutable dans l'observation XVII, où n'existait, aucun signe de compression, ni du IV^e ventricule, ni à plus forte raison de son plancher, encore qu'un net engagement de l'amygdale cérébelleuse correspondante, déjà tuméfiée par l'existence d'un kyste de 60 cmc, dans son épaisseur, ait pu jouer un rôle de compression transitoire. Peut-être, dans la genèse de ces faits, faut-il invoquer davantage, le rôle de la lésion du pédoncule cérébelleux moyen ?

— L'HYPOTONIE : classiquement, l'hypotonie unilatérale et manifeste, est un signe constant, au cours des tumeurs ou des lésions inflammatoires, d'un hémisphère cérébelleux. L'étude de nos 10 cas, nous permet une conclusion identique, mais moins catégorique.

Cette hypotonie manquait dans deux cas : du moins à un examen superficiel, (obs. IV, IX). Malheureusement, à l'époque où ces malades ont été examinés, les tests de la poussée, de l'inclinaison latérale du tronc, de l'accroupissement, n'étaient pas encore classiques ; aussi, n'ont-ils pas été pratiqués. Peut-être, auraient-ils permis de déceler, une légère hypotonie unilatérale ? — Seule, la manœuvre de Barré a été recherchée, négative dans le deuxième cas, elle montrait dans le premier, l'existence d'une légère hypotonie, du côté opposé à la tumeur.

Chez 8 malades restants, l'hypotonie était assez nette : bilatérale, symétrique, intense dans les obs. XIV, XVII ; intense et localisée exclusivement, aux deux membres inférieurs, dans le cas XII. Dans les 5 autres cas, elle était soit unilatérale, (obs. XXV) ; et dans ces 5 cas, la systématisation de l'hypotonie, correspondait au lobe cérébelleux atteint. Mis à part les 4 cas où elle était intense, cette hypotonie, dans l'ensemble, restait discrète et c'est précisément dans ces cas, que la recherche des petits signes, aujourd'hui classiques (réflexe de posture, dépressibilité du creux poplité, épreuve de la poussée, etc...), a été des plus utiles, pour la précision du diagnostic.

Nous ne pouvons donc, que confirmer la notion classique, d'hypotonie unilatérale, où à prédominance unilatérale et homolatérale, au cours des tumeurs des hémisphères cérébelleux.

B. — Troubles cérébelleux

Dans nos 10 observations, ces troubles se sont montrés constants, particulièrement intenses, à l'exception d'un seul cas, (obs. IV). Ce sont presque toujours eux, qui tôt ou tard, ont amené l'enfant au médecin ; c'est dire leur importance pour le diagnostic.

I. — TROUBLES DE LA MARCHÉ : *La démarche titubante, ébrieuse*, est habituelle. Dans toutes les observations, à l'exception d'une, on la retrouve dans l'histoire de la maladie, parfois signe révélateur de l'affection, (obs. XI, XIV, XVI), souvent d'apparition précoce. Un fait nous a frappé : *l'extrême netteté de cette titubation*, ayant décidé, dans presque tous les cas, les parents, à consulter le médecin, alors que des troubles plus grossiers, plus frappants, tels que la céphalée, les vomissements répétés, ne les avaient pas, jusqu'alors, inquiétés.

Lors de l'examen du malade, nous avons toujours pu mettre en évidence, ce trouble de la marche : tantôt assez discret : le malade marche rapidement, mais oscille en s'arrêtant brusquement, ou en faisant le demi-tour, (obs. XI) ; ou bien la marche est hésitante, oscillante, incertaine, l'enfant n'avancant et ne gardant son équilibre, que grâce à l'écartement exagéré des jambes. Cette modalité, est de beaucoup la plus fréquente. Enfin, deux fois, l'hypotonie du malade était telle, (obs. XII, XVII), que nous n'avons pu le faire tenir debout, et à plus forte raison le faire marcher.

Done, précocité et intensité de la démarche ébrieuse, tels sont les faits saillants, concernant les troubles de la marche, surtout si on y ajoute les pulsions, si fréquemment associées.

2. — L'ASYNERGIE, n'a été recherchée, que dans deux cas : fait curieux, si elle était homolatérale, dans l'obs. XV, elle atteignait dans la deuxième observation, les membres du côté opposé, (obs. IV).

3. — L'HYPERMÉTRIE, existait 9 fois sur 10, avec une netteté des plus caractéristique. Fait capital : dans ces astrocytomes hémisphériques, elle revêt un *caractère d'unilatéralité*, (obs. VI, XI, XV, XXV), dont l'existence, est un élément primordial du diagnostic de localisation. Cette hypermétrie, était *toujours homolatérale*, par rapport à la tumeur. Elle était *bilatérale dans les autres cas*, mais avec une *prédominance du côté de la tumeur*, (obs. IX, XII, XIV, XVI, XVII) : toujours extrêmement *importante* au moment de l'examen, prédominante aux membres inférieurs dans 4 cas, aux membres supérieurs dans le cas XVI. Cette hypermétrie, presque toujours associée à un tremblement intentionnel, lorsqu'elle survenait chez un droitier, a pu précocement attirer l'attention de l'entourage, par la maladresse qu'elle entraînait, lorsque l'enfant mangeait, prenait sa fourchette, son verre, ou bien écrivait.

4. — ADIADOCOCINÉSIE ET TREMBLEMENT INTENTIONNEL : Ils étaient toujours associés à l'hypermétrie ; exception pour 1 cas, où l'adiadococinésie, existait seule. Ces deux ordres de troubles, par leur netteté, ne laissaient pas place, à la critique. Enfin dans deux cas : (IX et XV), la parole prenait un caractère, lent et scandé, caractéristique.

En somme, ces *troubles de la coordination cérébelleuse*, méritent de retenir l'attention, par la place capitale, que à notre avis, ils tiennent dans le tableau clinique des astrocytomes des hémisphères : *troubles constants, toujours intenses*, à de rares exceptions près ; dans le plus grand nombre de nos cas, ils étaient nettement plus marqués, que les troubles de l'équilibre, du tonus, attirant spontanément l'attention du malade, et surtout étant aisément mis en évidence, par les manœuvres classiques, de Babinski.

Enfin, fait essentiel, l'*unilatéralité* ou la *prédominance*

unilatérale de ces troubles, qui se sont toujours montrés, homolatéraux par rapport à l'hémisphère cérébelleux lésé, **achève** de les caractériser et explique, pour quelles raisons, le diagnostic de ces cas, est souvent beaucoup plus aisé, que celui d'astrocytome du vermis.

C. — Troubles vestibulaires proprement dits

— LES PULSIONS, se retrouvent ici avec une bien plus grande fréquence, que dans les tumeurs du vermis, (80 %) ; souvent très précoces, nettement caractérisées, associées à la démarche ébrieuse ; les parents remarquent que l'enfant dévie d'un côté, d'une *façon presque constante*, (obs. XVI, XVII). Dans 8 cas sur 10, il s'agissait de *latéropulsion* : cinq fois, (obs. VII, XI, XV, XVI, XXV), sa direction coïncidait avec l'hémisphère atteint. Par contre, dans 3 de nos cas, elle était controlatérale, (obs. IV, XII, XVII). La rétropulsion, était très nette dans l'obs. XV ; la propulsion également, dans les cas, XVI, XXV.

Ces pulsions, sont à la base de *chutes* assez fréquentes, chez de tels malades, et qui se faisaient dans le sens de la déviation, mais, pas toujours du côté de la tumeur.

— LE SIGNE DE ROMBERG : Pour certains auteurs, le signe de Romberg, par lésion vestibulaire, se distingue du Romberg dans les tumeurs des hémisphères cérébelleux, par l'influence de l'occlusion des yeux, qui serait nulle dans le deuxième cas. Nous avons déjà signalé que ce caractère, nous paraît trop absolu, et que, quelle qu'en soit l'origine, le phénomène, s'exagère plus ou moins, par l'occlusion des yeux.

DE MARTEL et GUILLAUME le considèrent, comme constant. L'étude de nos 10 cas, révèle son absence, 1 fois, (obs. XI), alors qu'il existait une latéropulsion nette, dans la marche. Dans l'obs. IV, son existence n'est pas signalée. Il n'a pu être recherché dans le cas XVII, en raison de l'état de l'enfant. Enfin dans les cas, IX et XVI, il était extrêmement discret : pas de modifications, les talons écartés, pas

d'oscillations les pieds joints, mais une instabilité à la légère poussée dans la position du garde à vous ; aucune exagération par l'occlusion des yeux. Dans tous les autres cas, il était très net, ne s'accompagnait pas seulement d'oscillations et d'inclinaison du corps, mais également de chutes, le plus souvent postéro-latérales. Dans deux cas seulement, (obs. XIV, XXV), il fallut l'influence de l'occlusion des yeux, pour rendre ce signe évident et cependant il semble bien, que toute latéropulsion, soit d'origine vestibulaire.

Quant au sens de la chute, lorsqu'elle était latérale, (5 cas), il coïncidait chaque fois avec celui de la tumeur. La fréquence de ce signe de Romberg, au cours des astrocytomes des hémisphères, implique nécessairement l'existence d'une compression des voies vestibulaires; il ne s'agit nullement d'un signe de Romberg cérébelleux.

— DÉROBEMENT DES JAMBES : Ce phénomène est relativement fréquent. Nous le retrouvons au cours de 3 de nos observations, (30 %) (obs. IV, IX, XXV), toujours tardif dans l'évolution. Dans le dernier cas, il est apparu très nettement au cours d'un paroxysme hypertensif violent, avec céphalée et vertiges ; nous pensons, que tout au moins pour ces deux cas, il a dû s'exercer, à la faveur d'une poussée d'hypertension ventriculaire, une compression du faisceau vestibulo-spinal, par l'amygdale homolatérale, toujours fortement engagée dans le trou occipital, ainsi que l'intervention semblait le confirmer.

— LES VERTIGES, sont signalés dans 3 de nos observations : deux fois ils affectaient un type giratoire caractérisé, (obs. XVI, XXV), et dans le troisième cas, (obs. IV), il s'agissait plutôt d'un trouble subjectif, d'un état de malaise indéfinissable. Jamais nous n'avons observé dans ces cas, de vertiges de position. Les vertiges nous ont paru survenir, le plus souvent, au cours de poussées céphalalgiques, et être en rapports avec l'hypertension intracrânienne, et non pas avec une compression directe des noyaux vestibulaires.

— LE NYSTAGMUS : toujours présent dans les tumeurs des hémisphères cérébelleux, pour DE MARTEL et GUILLAUME, inconstant pour BARRÉ, qui considère que sa présence, implique nécessairement la coexistence, d'une lésion des noyaux ou des voies vestibulaires : lésion directe de ces noyaux ou compression à distance par l'astrocytome, nous ne prendrons pas partie, dans cette discussion pathogénique ; encore que nous ayons pu découvrir un nystagmus précoce, au cours de certaines tumeurs bien limitées, d'un lobe cérébelleux, ne paraissant comprimer ni les centres vermiens, ni les centres vestibulaires du plancher. Nous avons retrouvé ce nystagmus, dans 7 cas sur 10. La direction de ce nystagmus peut être, variable et non systématisée ; cependant, dans 4 cas : (obs. VI, XV, XVI, XXV), la direction de la secousse rapide de ce nystagmus horizontal, dans le regard controlatéral, était opposée à celle de la tumeur ; dans le regard direct, il en était de même, dans les rares cas où il a été recherché, dans les conditions convenables. Sur les trois cas restants, le nystagmus était homolatéral, deux fois, et à secousses de direction variable dans l'autre cas, (obs. IV).

Pour nombre d'auteurs, ce nystagmus spontané, au cours des tumeurs des lobes cérébelleux, aurait des caractères spéciaux : amplitude des oscillations, qui sont considérables et inégales, arythmiques.

Quoi qu'il en soit, les variations assez accusées, de la direction de ce nystagmus spontané, son inconstance relative, la difficulté de sa recherche dans le regard direct, nous font considérer ce signe comme assez souvent trompeur, et partant, dénué de valeur localisatrice ; de plus de valeur, serait le caractère arythmique des secousses, pour faire suspecter sa nature cérébelleuse.

— LES DÉVIATIONS SEGMENTAIRES SPONTANÉES ; recherché par l'« épreuve des bras tendus », ce signe de l'indication de Barany, dont la signification reste des plus discutée, nous a donné des réponses paradoxales, dans les 6 cas où cette épreuve a été réalisée : la déviation spontanée de

l'index, s'est faite, trois fois vers la tumeur, (obs. VI, XV, XXV), deux fois, dans des directions variables, suivant les examens, (obs. XIII, XIV), une fois du côté opposé à la tumeur, (obs. IV). Ainsi, pas plus que le nystagmus, les déviations segmentaires spontanées, ne nous ont paru un signe de valeur, pour la localisation de la tumeur.

— Cependant, les rapports réciproques qui existent entre le sens du nystagmus, des déviations segmentaires spontanées, des pulsions, et enfin, le sens de l'inclinaison ou de la chute, dans l'épreuve de Romberg, ne sont pas dépourvus d'une certaine uniformité lorsque ces troubles sont consécutifs à un syndrome vestibulaire pur : en particulier, toutes ces réactions toniques se font dans le même sens : secousse lente du nystagmus, déviation des index, chute dans la manœuvre de Romberg, et correspondent au siège de la lésion.

Par contre, le développement d'une tumeur, d'un astrocytome, dans un des hémisphères cérébelleux, est susceptible de détruire cette harmonie, de rompre l'uniformité des réponses, réalisant le SYNDROME VESTIBULAIRE DYSHARMONIEUX DE BARRÉ, qui sans être spécifique, s'observerait avec une certaine fréquence dans ces cas. Dans 4 de nos cas sur 6, (obs. IV, IX, XII, XV), nous avons pu identifier cette dysharmonie vestibulaire.

Mais, quel que soit l'intérêt de ces perturbations, dans le sens de déviations spontanées, elles nous paraissent être, un facteur de deuxième plan pour le diagnostic : car, si elles permettent de penser que ces phénomènes vestibulo-cérébelleux, sont bien sous la dépendance d'une lésion intracérébelleuse, et non d'une tumeur extracérébelleuse, elles ne donnent, sur la localisation hémisphérique de la tumeur, qu'une indication souvent peu précise, et de deuxième ordre, par rapport aux renseignements bien plus fidèles, fournis par l'étude des troubles de la coordination.

— EPREUVES INSTRUMENTALES. Elles n'ont été pratiquées chez aucun de nos malades. D'ailleurs pour VAN BOGAERT

et MARTIN, les réactions aux excitations caloriques, rotatoires et galvaniques, seraient normales, ou légèrement perturbées ; et d'ailleurs, inconstamment, et dans des sens variables.

Conclusions.

De l'étude globale de ce syndrome cérébello-vestibulaire, au cours des astrocytomes des hémisphères cérébelleux, nous sommes autorisé à déduire, les conclusions suivantes :

Les *manifestations d'hypotonie*, les *troubles cinétiques* sont *constants*, le plus souvent faciles à extérioriser, et d'une intensité proportionnelle, aux divers segments de membre.

Mais le siège hémisphérique de la tumeur, imprime à ces perturbations, une *systématisation constamment unilatérale*. Cette *localisation unilatérale*, permettant d'affirmer, de façon presque absolue, l'existence d'une lésion du lobe cérébelleux correspondant.

Enfin, les *manifestations proprement vestibulaires*, pour fréquentes qu'elles soient, pour dysharmonieux, qu'en apparaisse le sens, *ne donnent, que bien rarement, des renseignements de valeur*, sur le siège de la néoformation. Il en était de même, au cours des astrocytomes vermiers.

Troubles moteurs, sensitifs, réflexes, sphinctériens

— TROUBLES MOTEURS : Rares, minimes, ils coïncident toujours, avec le côté le plus hypermétrique, et sont sous la dépendance de l'hypotonie. Cependant, dans le cas IV, la légère diminution de la force musculaire, était controlatérale, par rapport à la tumeur et aux troubles cérébello-vestibulaires.

— TROUBLES SENSITIFS : Ces troubles sont nettement plus fréquents et représentés essentiellement, par des *phénomènes subjectifs* ; jamais nous n'avons rencontré le moindre trouble de la sensibilité objective superficielle ou profonde. Les troubles subjectifs, existaient dans 80 % des cas : le plus souvent, il s'agissait de *douleurs irradiées*, à l'occasion de céphalée, (5 cas) ; mais, cette douleur de la nuque, y restait le plus souvent cantonnée, parfois même résumait toute la symptomatologie d'une poussée hypertensive, en survenant de façon isolée, le matin au réveil ; ou bien elle était suivie de vomissements, sans céphalée proprement dite. L'obs. VI, est particulièrement remarquable, par l'intensité, que revêtaient les irradiations qui accompagnaient le paroxysme céphalalgique, et s'étendaient sous forme de *brûlures, de la face latérale gauche du cou et dans le bras gauche*, alors que la tumeur siégeait dans l'hémisphère correspondant, et surtout était accompagnée d'un kyste volumineux de l'amygdale gauche, elle-même fortement engagée.

Dans d'autres cas, ces douleurs revêtaient le type de *fourmillements des deux pieds, de douleurs lombaires diffuses*, au cours de paroxysmes hypertensifs, (obs. IV). Faut-il invoquer ici la grosse hypertension dans le canal vertébral, irritant les racines médullaires sensibles, à leur sortie de l'étui dure-mérien ? Le fait n'est pas impossible, puisque ces douleurs cèdent immédiatement, à une ponction lombaire, qui diminue la pression intrarachidienne.

Le malade XXV, présentait, en plus de douleurs provoquées par la palpation et la mobilisation des membres, des douleurs spontanées, le plus souvent nocturnes, d'apparition brusque, de cessation aussi brutale, douleur en éclair, à l'acmé de la céphalée, arrachant des cris à l'enfant.

Parfois enfin, ce sont des *douleurs viscérales* : sensation de secousses dans la région du cœur, sans angoisse, à la suite de céphalée, (obs. IV) ; douleur abdominale violente avec malaise, puis perte de connaissance, précédée pendant une heure, d'une violente crise céphalalgique, (obs.

IX) ; enfin, douleur épigastrique isolée survenant à une période tardive de l'évolution.

Tous ces symptômes, relativement fréquents, semblent dus en définitive, à une irritation ou à une compression des noyaux sensitifs du plancher ventriculaire, du ruban de Reil, ou de l'émergence des nerfs sensitifs.

Nous rapprocherons de ces faits, un trouble très curieux, sensitif et moteur, apparu à la fin de l'évolution, chez l'enfant de l'obs. IV ; trouble dont la pathogénie est loin d'être élucidée, pour ce qui nous concerne : quelques instants après une crise céphalalgique, apparaît une *crampe très douloureuse* de la *main gauche*, avec hyperextension et écartement des doigts. Cette crampe très pénible, durait une dizaine de minutes, puis cessait complètement ; elle ne s'accompagnait pas de phénomènes vaso-moteurs ; se reproduisant tous les deux jours au début, elle s'est espacée par la suite. La tumeur siégeait dans l'hémisphère droit ; et à l'intervention, on a constaté un très gros engagement des deux amygdales.

En définitive, il nous est apparu que ces troubles sensitifs subjectifs, étaient plus fréquents, que ne le pensaient DE MARTEL et GUILLAUME.

— TROUBLES RÉFLEXES.

a) RÉFLEXES TENDINEUX : leurs modifications sont extrêmement fréquentes (90 %).

1) *Diminution des réflexes* : existait dans 4 cas ; diminution prédominant toujours, au niveau des membres inférieurs, parfois unilatérale, (obs. XIV), atteignant tout autant les réflexes rotuliens que les achilléens. Il s'agissait, d'une simple diminution, sans abolition. Jamais celle-ci, n'a été observée dans ces cas : nous ne pensons pas que l'hypotonie seule, puisse jouer un rôle, dans ce trouble du tonus réflexe ; l'hypertension intracrânienne, paraît être la cause essentielle de cette altération.

2) *Exagération des réflexes* : plus fréquente : 5 cas, lo-

calisée presque exclusivement, aux réflexes tendineux des membres inférieurs, qui sont vifs, mais égaux; rarement, prennent le caractère poly-cinétique, (obs. XII). Cette hyperréflexivité des deux membres inférieurs, s'accompagnait dans tous les cas, d'autres signes d'atteinte de la voie pyramidale: signe de Babinski bilatéral, (obs. IX, XII, XVI, XVII). De plus, dans le cas XV, elle revêtait une topographie hémiplégique, avec signe de Babinski du même côté.

b) RÉFLEXES CUTANÉS : Les réflexes crémastériens et abdominaux, se sont toujours montrés normaux; par contre le *réflexe cutané plantaire*, était *en extension*, dans 6 de nos cas, (60 %). Cette atteinte pyramidale, peut également se traduire, par un clonus des pieds, ou même un clonus transitoire de la rotule, (obs. XVI). Donc, *atteinte fréquente de la voie pyramidale*, qui était le plus souvent *bilatérale*, (5 cas), parfois à prédominance unilatérale: tantôt de siège controlatéral, par rapport à la tumeur, (obs. XVI, XXV); tantôt homolatéral, (obs. XV).

Contrairement à certains auteurs, ces manifestations pyramidales, nous sont apparues très fréquentes et intenses. Le caractère bilatéral de cette atteinte, alors que la tumeur était franchement unilatérale, la prédominance de cette atteinte, du côté opposé à la tumeur, l'association particulièrement fréquente dans ces cas, de signes cliniques et surtout radiologiques, d'hydrocéphalie ancienne, nous amènent à conclure, au rôle *primordial*, joué par la *distension des ventricules latéraux*, beaucoup plus qu'à celui de la compression directe de la voie pyramidale, par la tumeur.

Cependant, nous serions tenté, d'atténuer la rigueur de cette opinion, eu égard à la fréquence relative, avec laquelle nous constatons l'existence, dans ces cas, d'une atteinte homolatérale des noyaux des V^e et VII^e paires, par la tumeur. Cette fréquence permettrait de penser, que le rôle de la compression directe par la tumeur, ne doit pas être écarté, *a priori*.

— TROUBLES SPHINCTÉRIENS : sont retrouvés dans 4 cas; presque toujours d'apparition tardive, ils se traduisent par une incontinence d'urines, parfois très marquée, (obs. XVI), ou par une gêne, un retard notable de la miction, qui d'ailleurs, peut alterner avec l'incontinence. Dans trois de nos observations, coexistaient des signes pyramidaux indiscutables.

En résumé, les *troubles réflexes et sphinctériens*, nous sont apparus au cours de l'atteinte hémisphérique, *beaucoup plus fréquents*, que ne le pensaient, les auteurs classiques ; mais le *rôle essentiel, joué dans leur genèse, par l'hydrocéphalie, ôte toute valeur localisatrice, à ces manifestations.*

Atteinte des nerfs craniens et des centres bulbaires

« On peut dire schématiquement, que l'importance du syndrome cérébello-vestibulaire, contraste avec l'atteinte focale extrêmement discrète, bien souvent nulle, des nerfs craniens » ; telle est la conclusion de DE MARTEL et GUILLAUME, à propos de l'atteinte des nerfs craniens, au cours des tumeurs des hémisphères cérébelleux.

L'examen de nos 10 cas, nous autorise à conclure, dans un sens tout différent, et nous montre avec évidence, *que dans 50 % de ces cas, de tumeurs des lobes cérébelleux, du moins lorsqu'il s'agit d'astrocytomes, il existait une atteinte périphérique homolatérale, du trijumeau et du facial.*

— Nous n'avons jamais observé, de signes traduisant la lésion DES I^{er}, III^e et IV^e PAIRES.

— L'ATTEINTE DE LA VI^e PAIRE, est assez fréquente, puisque nous la retrouvons dans 4 cas ; elle se traduisait, par une diplopie et un strabisme interne transitoires, n'apparaissant qu'au cours de l'histoire clinique ; où par une paralysie confirmée du moteur oculaire externe, dans l'obs. XVI : paralysie unilatérale, le plus souvent homola-

térale par rapport à la tumeur. L'existence d'une compression nucléaire par la tumeur, que l'on pourrait être amené à déduire de ce fait, se trouve infirmée, par le caractère le plus souvent variable, transitoire, de cette paralysie ; ce qui confirme bien, le rôle de l'hypertension intracrânienne, dans sa genèse.

De pathogénie toute différente, est l'atteinte des autres paires crâniennes :

— LE TRIJUMEAU : son atteinte est particulièrement fréquente : 50 % des cas, (obs. IV, VI, XIV, XV, XVI). Elle se traduisait par une diminution, assez nette, de la sensibilité cornéenne. Dans un cas, (obs. XV), l'enfant présentait une abolition d'un réflexe cornéen, avec hypoesthésie cutanée aux trois modes, très légère mais indiscutable, dans le territoire de l'ophtalmique correspondant. Dans aucun de ces cas, n'existaient de phénomènes douloureux subjectifs. Deux faits nous ont frappé, dans nos constatations : l'existence, dans 4 de ces cas sur 5, d'une paralysie faciale de type nucléaire, du même côté. Cette atteinte unilatérale du trijumeau et du facial, coïncidait dans 5 cas, avec le lobe cérébelleux atteint.

Il nous paraît difficile, dans ces conditions, de ne pas admettre le rôle de compression, joué par la tumeur, sur les centres et voies efférentes du plancher du IV^e ventricule, en particulier sur la racine descendante de la 5^e paire, et sur le genou du facial.

LA VII^e PAIRE, était touchée dans 4 cas : parésie plus que paralysie, extrêmement discrète ; il nous a été souvent très difficile, d'affirmer avec certitude, la participation du facial supérieur. Il nous est cependant apparu, que cette parésie, était le plus souvent de type périphérique, et siégeait du même côté que la tumeur.

— VIII^e PAIRE : mis à part, les troubles vestibulaires déjà étudiés, l'atteinte du nerf cochléaire est rare : deux cas, (obs. IV et XXV) ; et encore les troubles qui la traduisaient : bourdonnements des deux oreilles, sifflements, hypoacou-

sie transitoire, étaient-ils des plus léger, et d'autre part, de caractère intermittent et variable. Leur rapport avec les paroxysmes céphalalgiques, démontre bien le rôle essentiel de l'hypertension dans leur étiologie.

— ATTEINTE DES NERFS MIXTES ET TROUBLES BULBAIRES :

a) *Troubles de la déglutition* ; nous ne les avons observés, que dans 2 cas, (obs. XII, XV), et seulement à une période très tardive de l'évolution.

b) *Troubles de la phonation* : ils étaient inexistants. Cependant, le malade XIV, malgré une déglutition et une parole normales, présentait une parésie de l'hémivoile gauche avec légère diminution du réflexe nauséeux. Il s'agissait d'un astrocytome du lobe gauche, qui lésait déjà, les noyaux du V et du VII, du même côté.

c) *Le hoquet*, se retrouvait dans 3 observations, (XI, XVI, XXV), assez intense, pénible par sa persistance, dans ces deux derniers cas, où il existait, depuis le début apparent de la maladie.

d) *Troubles du pouls, troubles respiratoires* : n'existaient pas, au moment de l'examen de nos petits malades, si l'on excepte la bradycardie permanente à 60 du cas IX, la tachycardie, et l'instabilité du pouls, dans l'observation XVI.

e) *Troubles vaso-moteurs* : Signalons enfin, la fréquence et l'intensité des troubles vaso-moteurs, chez le petit malade XXV : l'enfant, presque tout le temps d'une pâleur, très frappante, présentait brusquement, un facies vulgus, et ceci coïncidait le plus souvent, avec une poussée de céphalée : s'agit-il d'une irritation des fibres du sympathique ?

DEUX CONCLUSIONS découlent de ce chapitre :

a) la rareté et le peu d'intensité des troubles bulbaires, au cours de l'évolution spontanée, des astrocytomes des hémisphères cérébelleux ; cette constatation étant d'ailleurs en contradiction avec :

b) la fréquence relative, de l'irritation ou de la compres-

sion par la tumeur, des V et VII^e paires, au niveau du plancher du IV^e ventricule. Cependant, une réserve doit être faite, sur le siège de la compression, qui ne se faisait pas toujours au niveau des noyaux, mais parfois à hauteur de l'angle ponto-cérébelleux, ainsi que semble en témoigner le protocole opératoire de l'obs. VI. Cette malade présentait des signes d'atteinte de la V^e paire gauche : or, à l'intervention, on découvrit un volumineux astrocytome de l'hémisphère correspondant, s'étendant vers la face supérieure et le bord antérieur de l'hémisphère, au voisinage du trijumeau ; rapport si proche, que la libération de la tumeur à ce niveau, déclenchait de vives douleurs, dans l'hémiface et l'œil correspondant, du fait du contact immédiat de la tumeur et du trijumeau, au niveau de son émergence.

Troubles généraux et métaboliques

— L'ÉTAT GÉNÉRAL de tous nos malades, était excellent ; ce fait confirme ce que nous avons déjà avancé, à propos du diagnostic de l'astrocytome vermien.

— LA RÉGULATION THERMIQUE, était pervertie dans le cas XVI ; l'enfant présentait depuis plusieurs années, des poussées thermiques brusques, jusqu'à 39° et inexpliquées, s'accompagnant de congestion céphalique intense, avec dilatation marquée des veines de la région temporale.

Aucun de ces enfants, ne présentait de TROUBLES GÉNÉRAUX APPARENTS. Il est vrai que du fait de leur jeune âge, à tous, on ne pouvait apprécier un retard dans l'apparition pubertaire.

LE MÉTABOLISME DE L'EAU ET DES HYDRATES DE CARBONE, s'est toujours montré normal. Par contre, le MÉTABOLISME DES LIPIDES, était troublé chez un de nos malades. (obs. IX), qui depuis l'âge de 3 ans, présentait une polyphagie intense et malgré le rationnement auquel ses parents l'astreignaient, il pesait 36 kgs à 8 ans 1/2. Nous n'insisterons pas trop sur cette obésité, qui ne s'accompagnait pas d'une

atrophie génitale évidente, car de multiples autres causes, que le retentissement de l'hypertension intracrânienne, sur les centres infundibulaires, peuvent agir chez l'enfant.

Examens spéciaux

RADIOGRAPHIES DU CRANE : elles montraient des stigmates évidents d'hydrocéphalie ancienne, chez 7 de nos malades; hydrocéphalie d'ailleurs, nettement moins accentuée, que dans les astrocytomes médians. La selle et ses contours, étaient altérés par l'hypertension, dans trois cas, (obs. IV, XVI, XXV); particulièrement dans cette dernière observation, où l'agrandissement, l'approfondissement de la selle, la destruction de la lame quadrilatère, étaient des plus net.

PONCTION LOMBAIRE : du fait de la précision des signes cliniques cérébelleux, la P. L. a été rarement pratiquée, par le médecin qui examina le malade avant nous; en effet, beaucoup plus rarement que dans les astrocytomes médians, le tableau clinique s'apparente à un épisode méningé, à une encéphalite.

Par contre, nous avons pratiqué avec succès TROIS PONCTIONS VENTRICULAIRES successives, chez le malade de l'obs. XV, qui nous était parvenu en état de crises postérieures subintrantes; une P. L., pratiquée dans ces conditions, aurait eu, sans aucun doute, des résultats dramatiques, alors que, sous l'influence des ponctions ventriculaires et de la décompression ventriculaire qui en est résultée, les crises postérieures, ont immédiatement cessées.

Quant à LA VENTRICULOGRAFIE, nous n'avons eu recours à elle que dans l'observation IV; le malade présentait un syndrome d'hypertension intracrânienne, très important, contrastant, ce qui est exceptionnel, avec un minimum, pour ne pas dire une absence, de signes de localisation postérieure. De plus, l'existence de crampes dans une main, pouvait à la rigueur en imposer pour une localisation cérébrale hémisphérique (zone motrice opposée, ré-

gion thalamique, etc...) ; c'est la ventriculographie, qui nous a donné la clef du diagnostic, montrant, une distension marquée des ventricules latéraux, une distension considérable, du III^e ventricule, qui n'est pas déformé, ni en avant, ni en arrière; cette injection remarquable du III^e ventricule, en l'absence d'injection du IV^e ventricule et de l'aqueduc, sur les clichés de profil, nous a été du plus grand secours, pour affirmer que le blocage ne siégeait pas au niveau du III^e ventricule, mais bien dans la fosse postérieure. Cette ventriculographie, a été remarquablement supportée, car l'intervention a été pratiquée aussitôt après.

Evolution

Certains caractères évolutifs, sont les mêmes dans les deux localisations, hémisphérique ou vermienne (en rapports avec la nature de la tumeur) ; d'autres différent, (en rapports avec son siège).

— TUMEUR A ÉVOLUTION LENTE : C'était déjà notre conclusion dans l'évolution des astrocytomes médians ; elle se confirme ici : le malade de l'obs. XVI, âgé de 5 ans, présentait, depuis l'âge de quelques mois, un strabisme interne, intermittent, variable mais progressif. Dans l'obs. XII, le syndrome d'hypertension intracrânienne avait débuté plus de deux ans auparavant. Les troubles révélateurs furent des chutes fréquentes, une maladresse de la main apparue 2 à 3 ans plus tôt, chez le malade XXV.

Enfin, une confirmation éclatante, de cette notion de la lenteur évolutive, nous est fournie, par un malade de Clovis Vincent : opéré à l'âge de 50 ans, pour un astrocytome cérébelleux hémisphérique, 27 ans auparavant, des troubles cérébelleux identiques, avaient amené Broca à pratiquer, dans le même hémisphère, une ponction d'un kyste, mais sans ablation de la tumeur murale. C'est une preuve de plus, et combien significative de l'extrême lenteur, avec laquelle, certains de ces astrocytomes, se développent.

Par contre, dans un cas, l'ÉVOLUTION FUT RAPIDE : 3 mois, (obs. XVII) ; en moyenne, dans les autres cas, cette évolution s'étagait sur 9 à 10 mois.

— Les astrocytomes hémisphériques, se sont révélés 6 fois, par des manifestations d'hypertension intracranienne, souvent des plus explicite ; 4 fois, par des troubles de l'équilibre et de la marche, caractéristiques.

— Nous n'insisterons pas sur l'évolution propre, de ces deux ordres de manifestations ; elle est identique à celle des astrocytomes médians.

Signalons cependant, que le syndrome d'hypertension intracranienne, nous est apparu moins intense, que dans les astrocytomes médians, ce qui coïncidait avec une hydrocéphalie sans doute de date ancienne, mais nettement moins accentuée, que dans les tumeurs de la ligne médiane. Par contre, beaucoup plus net, était le syndrome cérébelleux, d'apparition beaucoup plus précoce, que dans les astrocytomes vermiens ; en particulier, les troubles de l'équilibre et de la coordination, qui, dans bien des cas, ont les premiers, attiré l'attention des parents.

— Les erreurs de diagnostic, auxquelles a donné lieu, cette localisation des astrocytomes, sont peut-être moins fréquentes, et du fait de l'évidence du tableau clinique, le médecin a eu moins à hésiter devant le diagnostic, et ces petits malades ont été conduits, moins tard, au neuro-chirurien. Cette intervention plus précoce, nous expliquera pourquoi aucun de ces malades, n'est mort avant l'intervention ; nous expliquera de même, comment la récupération visuelle fut plus parfaite, en raison de la rareté, ou du faible degré de l'atrophie optique, au moment de l'intervention. Enfin, elle nous permettra de comprendre, pourquoi nous n'avons observé, que très rarement, les si graves troubles de compression bulbaire, qui cependant représentent, la terminaison habituelle, la plus fréquente, de ces astrocytomes hémisphériques, lorsqu'on les abandonne à eux-mêmes.

Conclusions

Cette étude clinique générale, des astrocytomes des lobes cérébelleux, nous permet de résumer ainsi, les éléments du diagnostic, et de les opposer à ceux des astrocytomes vermiens :

— *tumeur à évolution lente; syndrome d'hypertension intracrânienne, moins rapide dans son évolution; syndrome cérébello-vestibulaire, souvent dysharmonieux, dans lequel les troubles d'hypotonie statique et d'incoordination, sont particulièrement constants, précis, et unilatéraux.*

L'atteinte des grandes voies sensitivo-motrices, et des centres bulbaires, est au deuxième plan, alors que d'une façon relativement fréquente, la tumeur comprime ou irrite les noyaux d'origine, de certains nerfs crâniens, au niveau du plancher du IV^e ventricule.

Ainsi, dans l'ensemble, ce syndrome tumoral de l'astrocytome cérébelleux hémisphérique, nous paraît beaucoup plus nettement individualisé, que celui de l'astrocytome du vermis.

FORMES CLINIQUES

Peut-on individualiser quelques aspects cliniques, de ces astrocytomes cérébelleux ?

Du point de vue évolutif, nous avons déjà décrit les *formes à évolution lente ou rapide*, les *formes intermittentes*.

Du point de vue séméiologique, on peut isoler une *forme vomitive*, bien connue des auteurs classiques ; dans plusieurs de nos observations, les troubles digestifs, dominaient le tableau clinique, et autorisaient, par leur fréquence, cette identification. On peut encore observer, des *formes à prédominance hypertensive*, ou *cérébello-vestibulaire*.

Mais, c'est surtout *dans le domaine anatomo-clinique*, que l'on peut espérer décrire, des formes particulières. L'astrocytome du cervelet, qu'il soit médian ou hémisphérique, tôt ou tard, finit par comprimer le plancher du IV^e ventricule ; compression, qui, ainsi que le fait remarquer Barré, peut être globale, ou bien prédominer au niveau des triangles pontiques, bulbaires, ou même au niveau du récessus latéral. Ce que nous observons de beaucoup le plus souvent, ce sont des syndromes globaux. Parmi les syndromes localisés, nous retiendrons, le *syndrome du récessus latéral* ; puis nous verrons combien est critiquable, dans nos cas, l'isolement des deux autres localisations.

a) SYNDROME DU RÉCESSUS LATÉRAL, (J. Lereboullet). — La compression du récessus latéral par la tumeur, entraîne des troubles particuliers, du fait des formations nerveuses, qui sont atteintes : *racine descendante du triju-*

meau, racines du nerf auditif. L'atteinte simultanée, radiculaire et non nucléaire, de ces deux nerfs craniens, serait caractéristique de la compression, ou de l'envahissement, de ces diverticules latéraux. Parmi les observations de nos 30 malades, nous en avons retenu deux, où l'atteinte de ces deux nerfs, nous autorisait à penser à l'extension latéro-bulbaire de la tumeur. Malheureusement, seule l'obs. XIII, comporte une vérification anatomique, et est

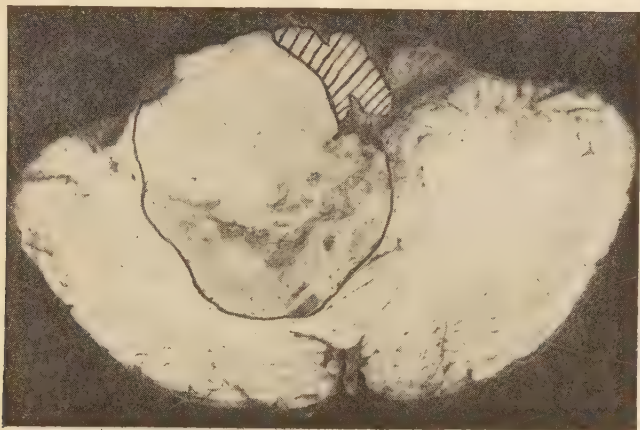


FIG. 30 (Obs. XIII) : *Astrocytome du vermis* : extension dans le lobe gauche; le bulbe est refoulé et désaxé vers la droite, *compression du récessus latéral G.* Dilatation de la partie supérieure du IV^e ventricule, du recessus latéral et du trou de Luschka droits. Coupe horizontale du cervelet, partie moyenne.

de ce fait, indiscutable. L'examen des nerfs craniens de cet enfant, (XIII), révélait l'existence, d'une anesthésie cornéenne gauche, sans trouble de la sensibilité cutanée; d'une paralysie faciale, de type périphérique ; enfin, une surdité de l'oreille gauche, de type central, associée, à une hypoeccitabilité vestibulaire du même côté. La coexistence de ces deux ordres de symptômes devait faire craindre, une extension de la tumeur, vers le récessus latéral gauche.

De fait, à l'examen de la pièce anatomique (figure 30), l'astrocytome, dont le point de départ était vermien, dé-

bordait considérablement dans le lobe gauche, particulièrement vers son bord antérieur, déviant, refoulant, déssaxant, le tronc bulbo-protubérantiel vers la droite, comprimant en partie le IV^e ventricule, et surtout le récessus latéral gauche, oblitérant le trou de Luschka de ce côté. Par contre, le récessus et le trou de Luschka droits, étaient indemnes et dilatés, et servaient ainsi, de voie principale et anormale, à l'écoulement du L. C. R. ventriculaire. Cette observation, nous paraît des plus typique.

Au contraire, dans l'obs. XV, il s'agissait peut-être, d'une *forme dissociée* : anesthésie cornéenne droite, avec hypoesthésie cutanée, dans le territoire de l'ophtalmique droit, quelques vertiges. Nous n'avons pas de précision, sur le fonctionnement du nerf vestibulaire. Le protocole opératoire, signale l'existence, d'une tumeur du lobe droit, s'étendant très loin en avant, au contact de la partie droite du IV^e ventricule, que l'on ouvre en disséquant la tumeur. Peut-être, le diverticule droit était-il comprimé ? Nous ne saurions l'affirmer, sur la seule existence de signes cliniques incomplets.

b) SYNDROME DU TRIANGLE PONTIQUE, (*triangle supérieur du plancher*), (Barré) : il serait caractérisé, par des vertiges spontanés, précoces mais transitoires, une absence de vertiges provoqués, de la titubation, du dérobement des jambes, enfin des vomissements : l'obs. XXV, se rapproche assez de ce type clinique, mais le compte-rendu opératoire, n'infirmant, pas plus qu'elle ne l'affirme, cette compression du triangle pontique.

c) SYNDROME DU TRIANGLE BULBAIRE, (*triangle inférieur du plancher*), (Barré). Nous avons déjà vu les éléments de ce syndrome, à propos des « deux crises hypotoniques spéciales », décrites précédemment : cliniquement, nous avons rencontré dans deux cas, (obs. XXIII, XXVI), un syndrome analogue, où du moins assez voisin, mais anatomiquement, s'il s'agissait bien d'une compression de cette zone, ce n'était pas la tumeur qui était en cause, mais

bien plus, les amygdales fortement engagées et surtout œdématisées. Anatomiquement, l'astrocytome vermien de l'obs. XIII, comprimait latéralement le récessus gauche, mais aussi comprimait le plancher ventriculaire, exclusivement dans sa moitié inférieure ; or, il n'existait cliniquement, aucun des éléments de ce syndrome.

Nous voyons, combien cette tentative de schématisation, dans la compression des diverses portions du IV^e ventricule, est artificielle, tout au moins, en ce qui concerne les astrocytomes. Seule, l'observation XIII, nous fournit des conclusions cliniques et anatomiques indiscutables, sur l'existence d'un syndrome du récessus latéral.

d) Les deux derniers syndromes isolés, devraient s'observer de préférence, au cours des ASTROCYTOMES DÉVELOPPÉS AUX DÉPENS DU PLANCHER du IV^e ventricule. Malheureusement, ceux-ci apparaissent surtout, chez l'adulte, et nous n'en avons jamais rencontré d'exemple probant, chez l'enfant : chez celui-ci, il s'agit toujours, d'astrocytomes du toit ou des lobes, comprimant secondairement le plancher.

Les astrocytomes du plancher, tumeurs rares, se caractérisent, par la pauvreté des signes cérébelleux, une atteinte du plancher, se manifestant, par des paralysies plus fréquentes, des nerfs craniens, et par des troubles bulbaires, presque constants. La nature astrocytaire de la tumeur, lui confère une bénignité relative, malgré les gros risques opératoires, dus à l'adhérence de cette tumeur, au plancher.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Nous voudrions essayer d'insister, sur le côté pratique de ce diagnostic différentiel. Une fois le diagnostic de compression cérébrale porté, c'est plus le rôle du neurologue, de localiser le siège de la compression et d'en préciser la nature. Mais, avant de parvenir à ce stade, un grand pas doit être franchi, et il intéresse tous les médecins : il faut, tout d'abord, ne pas se méprendre, sur les symptômes élémentaires, qui amènent les parents de l'enfant, à consulter le médecin. Celui-ci, convaincu de la fréquence relative de ces tumeurs cérébelleuses, chez l'enfant, saura mieux discuter, à bon escient, l'hypothèse d'une hypertension intracranienne, derrière telle céphalée, tel trouble digestif, considérés comme d'ordre banal.

Nous nous excusons, d'insister encore, sur ces erreurs de diagnostic, si banales, sur la possibilité desquelles, on émettrait un doute, si la lecture de nos observations, ne nous avait montré, la fréquence avec laquelle, ces erreurs sont commises.

A. — A la période de début

Les éléments du syndrome tumoral étant dissociés, ou frustes, la discussion, portera essentiellement, sur les troubles qui amènent l'enfant au médecin :

a) **Les vomissements.** — On sait combien sont fréquentes, les causes de vomissement chez l'enfant : TROUBLES HÉPATIQUES, VOMISSEMENTS ACÉTONÉMIQUES, TROUBLES INTES-

TINAUX, APPENDICITE, sont des diagnostics, portés couramment chez lui. On ne s'étonnera donc pas, que nous mettions en première ligne, ces vomissements, comme étant cause d'erreurs, et cela, d'autant plus facilement, qu'au début, ils dominent souvent le tableau clinique. Erreur fréquente, puisque nous la retrouvons mentionnée, dans 7 de nos observations, (obs. VII, IX, XIX, XX, XXV, XXVIII, XXIX) ; pendant un temps plus ou moins long, parfois des mois, l'enfant est mis au régime, pour une soi-disant « insuffisance hépatique ». Erreur bien compréhensible, puisque ces vomissements, sont loin de présenter le caractère, « cérébral », « en fusée », puisqu'ils peuvent être isolés, et que d'autre part, la céphalée est souvent au deuxième plan ; enfin, une constatation peut donner un semblant de valeur, à cette hypothèse : l'action du traitement alcalin, souvent inefficace, mais qui a pu amener une amélioration, (obs. XXV).

b) La céphalée. — Certainement, moins fréquente chez l'enfant, qui d'ailleurs l'extériorise mal, reconnaît 4 ordres de causes principales :

— TROUBLES DIGESTIFS : colite chronique, et surtout constipation ;

— TROUBLES DES VOIES RESPIRATOIRES SUPÉRIEURES : infection chronique du naso-pharynx, insuffisance respiratoire secondaire à des végétations adénoïdes, à de volumineuses amygdales souvent infectées, malformations de la cloison, des cornets, etc... ;

— TROUBLES RÉNAUX : albuminurie plus ou moins latente, exceptionnellement, rétention azotée ;

— TROUBLES OCULAIRES : astigmatisme.

Nous insisterons peu sur le diagnostic avec la *migraine* ; celle-ci, exceptionnelle avant la période pubertaire, s'observe chez des sujets sensibilisés, à hérédité souvent similaire ; ce diagnostic de migraine sera porté, d'autant plus facilement, que des vomissements accompagnent cette hémicranie. Cependant, même chez le grand enfant, elle est rare.

c) Episode méningé. — C'est à cette conclusion, qu'aboutit trop facilement le médecin, pour peu qu'à cette céphalée et aux vomissements associés, se surajoute de la raideur de la nuque. Nous le retrouvons signalé, dans deux de nos observations, (obs. XV, XXVII) : dans l'une, le médecin, sans faire de P. L., se contente d'appliquer un traitement symptomatique; dans l'autre, plus circonspect, il adresse l'enfant à l'hôpital, où le diagnostic est fait rapidement.

Et de tous les épisodes méningés, c'est à LA MÉNINGITE TUBERCULEUSE que le médecin pensera le plus volontiers.

d) Les troubles oculaires. — Nous ne parlerons pas de la baisse de l'acuité visuelle, dont l'enfant, le plus souvent, ne se plaint que très tardivement.

Mais, trois de nos malades ont été amenés au médecin pour un *strabisme*, (obs. XVI, XIX, XXVII). Dans aucun de ces cas, l'examen du fond d'œil n'a été pratiqué; le strabisme a été considéré comme CONGÉNITAL dans le premier cas; dans le second, l'oculiste, sans examen plus approfondi, conseille le port de lunettes. Il est vrai, que dans les deux cas, l'erreur peut être explicable, en raison de l'absence de tout autre symptôme. Par contre, dans le dernier cas, la coexistence de troubles manifestes d'hypertension intracrânienne, auraient dû imposer au médecin, l'examen du fond d'œil.

On ne saurait donc, trop insister sur la nécessité absolue, pour le médecin et l'ophtalmologiste, de ne pas considérer, comme banal, tout strabisme pour lequel on les consulte; un examen de fond d'œil fait à bon escient, sauvera peut-être la vie et la vue de l'enfant. Combien hélas de parents, vont directement chez l'opticien, qui se contente de fournir des verres correcteurs ?

e) L'hypotonie. — L'asthénie, la fatigue de ces malades, sont parfois mises sur le compte de TROUBLES DE CROISSANCE, (obs. IX, XVI), de RACHITISME, plus ou moins tardif: on soigne ces malades pour de l'ANÉMIE, terme hélas trop

commode, et trop couramment employé, en clientèle journalière.

f) **Les troubles ataxiques** de la marche, la maladresse des mains, ont pu en imposer, à un examen superficiel pour une CHORÉE. Nous avons vu ce diagnostic porté à plusieurs reprises, chez divers petits malades, atteints de tumeurs de la fosse postérieure.

g) **Les crises postérieures**, ont été trop souvent étiquetées CRISES CONVULSIVES, avec tout ce que ce terme, implique chez le jeune enfant : crise convulsive vraie ou tétanie ? Cependant, la pâleur du malade, l'attitude en opisthotonos, sont bien différentes, de ce qui se passe au cours de l'épilepsie. Encore que l'existence de formes atypiques, puisse permettre la discussion.

D'autres fois, les chutes et pertes de connaissance ont été considérées comme de banales SYNCOPES.

h) Il est encore deux points, sur lesquels nous voudrions insister particulièrement : **les douleurs de la nuque, l'attitude spéciale de la tête**, ont été trop souvent considérées, du moins pendant un certain temps, comme un vulgaire TORTICOLIS RHUMATISMAL, sans examen plus approfondi. Combien de fois avons-nous vu cette erreur commise ! L'observation XXIX, est particulièrement significative, où la raideur de la nuque, l'inclinaison de la tête, une décalcification de la colonne cervicale, à la radio, amènent le médecin consultant, à diagnostiquer un MAL DE POTT sous-occipital, et à plâtrer l'enfant pendant un mois. Ce n'est qu'au bout de ce temps, que l'apparition de troubles visuels, a fait rectifier l'erreur de diagnostic.

e) Enfin, la SYPHILIS HÉRÉDITAIRE devait jouer son rôle : certes, nous ne blâmerons pas le médecin, qui pense systématiquement à cette affection, dont on ne saurait trop reconnaître les manifestations héréditaires, si fréquentes, et plus ou moins camouflées; nous ne blâmerons pas davantage, l'institution d'un traitement d'épreuve. Cependant, lorsque manquent, tout antécédent héréditaire, tout stigmate clinique, sérologique, dans le sang et le L. C. R.,

quand le traitement d'épreuve bien conduit, n'a amené aucune sédation, pourquoi persister, perdre un temps précieux, pendant un à plusieurs mois, (obs. XIII, XVIII), durant lesquels, l'atrophie optique progresse, et entraînera une récupération visuelle, d'autant moins bonne.

Tels sont les diagnostics courants, en pathologie infantile, que suggèrent les premiers troubles révélateurs, au cours de ces astrocytomes cérébelleux ; diagnostic que l'on discutera de très près, et SI LE MOINDRE DOUTE PERSISTE, DANS L'ESPRIT DU MÉDECIN, IL DEVRA S'ASTREINDRE A SUIVRE L'ENFANT RÉGULIÈREMENT, TOUS LES MOIS, OU TOUS LES DEUX MOIS, EN RÉPÉTANT LES EXAMENS DE FOND D'ŒIL.

B. — A la période d'état

Le diagnostic se pose de toute autre manière ; l'association constante de phénomènes d'hypertension intracrânienne et de troubles cérébello-vestibulaires explicites, attire l'attention du médecin, et le guide d'emblée, vers une affection neurologique. *Le médecin peut et doit suspecter, ce diagnostic d'affection neurologique*, devant un tel tableau : ainsi, une première étape, est-elle d'emblée franchie. Dans une deuxième étape, le médecin, ou à son défaut le neurologue, devront discuter un certain nombre de faits à propos de la nature de l'affection causale.

a) Les symptômes d'ordre nerveux dominant le tableau clinique, les manifestations d'hypertension intracrânienne sont frustes : vague céphalée, hyperémie papillaire, discrète ou douteuse. Ces faits sont rares, mais soulèvent néanmoins quelques problèmes intéressants :

— LA SCLÉROSE EN PLAQUES, peut affecter un *début vestibulaire* (Barré) : il est vrai que la sclérose en plaques est très rare, avant 18 ans, exceptionnelle chez le jeune enfant. Mais, la présence de vertiges, de légers troubles de

l'équilibre, de titubations passagères, voire même de diplopie, devront faire rechercher l'existence, des petits signes de la sclérose en plaques : paresthésies, abolition du réflexe cutané abdominal, du réflexe du voile, signes pyramidaux, modifications du benjoin colloïdal, dans le L. C. R. Le doute peut être permis, et il conviendra de surveiller attentivement et périodiquement le fond d'œil, et plus ou moins tôt, on verra se préciser les signes, dans le sens de la sclérose en plaques ou dans celui de tumeur du cer-velet.

— LE TABÈS JUVÉNIL HÉRÉDO-SYPHILITIQUE peut, à la rigueur, se discuter, devant une abolition des réflexes, des douleurs irradiées; mais les antécédents héréditaires, les stigmates cliniques, sont le plus souvent évidents; enfin, l'examen du L. C. R. tranchera la question.

— UNE HÉMORRAGIE DU IV^e VENTRICULE POST-TRAUMATIQUE, a pu donner lieu, chez un jeune malade de J. Lereboullet, à un syndrome cérébello-vestibulaire aigu, sans stase papillaire, et qui s'est amélioré, après une ponction ventriculaire.

Le cadre de la discussion se restreint avec des affections encore plus exceptionnelles : *la myotonie congénitale d'Oppenheim*; *l'hérédo-ataxie cérébelleuse*, ne prêtent guère à discussion; tout au plus l'hypothèse, pourrait-elle en être suggérée, lorsque prédominant, soit l'hypotonie intense et généralisée, soit des troubles cérébelleux importants. Mais, dans ces deux cas, le caractère congénital ou héréditaire des troubles, attire l'attention. Nous ne discuterons pas *les syndromes cérébelleux, d'origine vasculaire*, par spasme, thrombose, qui ne se rencontrent jamais chez l'enfant.

Pour terminer ce chapitre, de pure discussion neurologique, et de moindre intérêt, en raison de la rareté des faits invoqués, nous voudrions insister sur quelques points particuliers, qui méritent peut-être de plus amples développements. Ce sont :

1. LES ENCÉPHALITES A MANIFESTATIONS CÉRÉBELLO-VESTIBULAIRES; sans doute, il est exceptionnel d'observer, pen-

dant ou au décours, d'une encéphalite épidémique, type Von Economo, des manifestations cérébelleuses. Quelques observations en ont cependant été publiées.

Par contre, en comprenant ce terme d'encéphalite, dans un sens beaucoup plus général, d'inflammation neurotrope non spécifique, portant, tant sur le cerveau, que sur le cervelet, on peut être amené à discuter, certains processus infectieux, cérébelleux ou cérébello-médullaires, de nature inconnue :

2. LES CÉRÉBELLITES INFLAMMATOIRES, peuvent s'accompagner de manifestations d'hypertension intracrânienne, de stase papillaire : elles entreront à ce titre, dans la discussion des syndromes tumoraux de la fosse postérieure. Mais ces cérébellites infectieuses, peuvent se montrer assez pures. Dans ce type rentre, *l'ataxie aiguë de Leyden* qui atteint des sujets jeunes. Le début est brutal, parfois au milieu de signes infectieux marqués, et le syndrome cérébello-vestibulaire, régresse en quelques semaines.

b) En fait, le *diagnostic* est presque *toujours beaucoup plus simple* que cela, car **les manifestations d'hypertension intracrânienne sont des plus nettes et le diagnostic de compression cérébrale est évident. Toute la difficulté réside dans la localisation du siège, et de la nature de cette compression** : deux questions doivent être résolues : S'agit-il d'une tumeur sus-tentorielle, donnant de faux signes, de localisation postérieure ? S'agit-il d'une tumeur de la fosse postérieure ; où siège-t-elle ? qu'elle en est la nature ?

1. — **Les tumeurs sus-tentorielles** peuvent prêter à discussion :

C'est ainsi que certaines TUMEURS FRONTALES (très rares chez l'enfant), ont pu donner lieu à des manifestations cérébelleuses, (Clovis Vincent). D'autre part, les *attitudes spéciales de la tête*, signe si fréquent, dans les tumeurs de la fosse postérieure, presque caractéristique des tumeurs de la ligne médiane, pourraient s'observer dans certaines tumeurs sus-tentorielles, (Clovis Vincent et Darquier) ;

mais en général, d'une manière plus tardive. De grosses TUMEURS OCCIPITALES, pesant sur la tente du cervelet, peuvent également déterminer un faux syndrome cérébelleux.

Enfin, dans certains cas d'astrocytomes cérébelleux, entraînant une hydrocéphalie ancienne, par compression du IV^e ventricule, l'existence de TROUBLES DE LA SÉRIE INFUNDIBULO-TUBÉRIENNE: (diabète insipide léger, ébauche du syndrome adiposo-génital, glycosurie), pour peu qu'ils s'accompagnent de signes radiologiques, de destruction de la selle turcique, par hypertension, peuvent en imposer, pour l'existence d'une TUMEUR SUPRASELLAIRE, essentiellement *cranio-pharyngiome* ou Poche de Rathke, ou pour une *tumeur du III^e ventricule*. *A priori*, ces diagnostics ne paraissent guère mériter de place dans la discussion ; mais, l'expérience nous a montré, que dans certains cas de tumeurs de la fosse postérieure à symptômes focaux peu nets, il était parfois nécessaire, de discuter des localisations éloignées de la région cérébelleuse, et même parfois, d'avoir recours à la ventriculographie, pour trancher le débat, (obs. IV).

II. — Les tumeurs de la fosse postérieure : deux points à préciser : le siège et la nature de la tumeur.

Nous ne discuterons, ni LES TUMEURS DE L'ACOUSTIQUE, ni les MÉNINGIOMES DE LA FOSSE CÉRÉBELLEUSE, qui sont absolument exceptionnels chez l'enfant.

— Par contre, **les tumeurs du tronc cérébral** sont relativement *fréquentes*, puisque dans notre statistique, nous en relevons 9 cas. Leur tableau clinique, a bien été schématisé, ces dernières années par CHAVANY, PUECH, DAVID. Il ne prête guère, à confusion : absence ou développement tardif, de l'hypertension intracrânienne, surtout de la stase papillaire ; troubles moteurs de type pyramidal, troubles de la sensibilité objective, en particulier, dissociation de type syringomyélique, caractéristique de lésion intra-pro-tubérantielle ; développement rapide, de paralysies des nerfs crâniens, encore que cette atteinte, puisse s'observer assez fréquemment, au cours de l'évolution tardive, des

astrocytomes du cervelet. Enfin, paralysie de latéralité du regard : cette paralysie de fonction, étant un bon signe d'atteinte du faisceau longitudinal postérieur, au niveau de la protubérance.

Le diagnostic avec les astrocytomes du cervelet, ne souffre donc pas, en général, de grandes difficultés, exception faite, pour les tumeurs intraprotubérantielles, comprimant l'aqueduc de Sylvius et causant une énorme hydrocéphalie. En effet, nous avons pu observer récemment, un enfant de 5 ans 1/2, présentant la symptomatologie clinique d'une tumeur de la ligne médiane, et chez lequel anatomiquement, existait une spongioblastome de la protubérance.

— Ces faits étant éliminés, il nous faut maintenant discuter, cliniquement et anatomiquement, les **différents syndromes tumoraux ou pseudo-tumoraux, localisés au cervelet et au IV^e ventricule.**

C'est volontairement, que nous ne poussons pas plus avant, la systématisation anatomique, car nombre de tumeurs du IV^e ventricule, s'étendent vers le cervelet et le vermis, qu'elles compriment ; et d'autre part, toute tumeur du cervelet, qu'elle qu'en soit la nature, tend à comprimer le IV^e ventricule ; de telle sorte que, mis à part, les tumeurs franchement situées en plein hémisphère cérébelleux, il est le plus souvent, impossible de séparer sur le terrain clinique, les tumeurs du IV^e ventricule, de celles de la ligne médiane.

Insistons tout de suite sur le fait, que, en dehors du médulloblastome et du tubercule, dont on peut parfois présumer cliniquement, la nature, mis à part le pinéalome, dont le siège, imprime des caractères spéciaux, à la symptomatologie tumorale, *il est à peu près impossible, cliniquement, de soupçonner la nature exacte d'une tumeur du IV^e ventricule ou du cervelet.* Le diagnostic de localisation porté, ce sera exclusivement, le rôle du neuro-chirurgien et de l'anatomo-pathologiste, de préciser le diagnostic.

Dans un premier chapitre, nous décrirons successivement: le *médulloblastome*, ce qui nous amènera à parler du *glioblastome isomorphe*; l'*épendymome*, le *papillome*, l'*hémangiome*, le *tubercule*; le *pinéalome*, qui se développe le plus souvent vers le III^e ventricule, mais dans certains cas, peut se diriger vers la fosse postérieure, et simuler de plus ou moins près, une tumeur du cervelet. Nous n'insisterons que peu, sur l'*oligodendrogliome* et le *spongioblastome polaire*, qui sont exceptionnels chez l'enfant, au niveau du cervelet. Nous ne décrirons pas l'*astroblastome*, qui ne s'observe jamais à l'état de pureté, dans le cervelet de l'enfant, mais nous en verrons les associations avec les astrocytomes, à propos des récidives. Quant aux affections parasitaires: *kyste hydatique*, *cysticercose*, aux autres tumeurs exceptionnelles: *kystes dermoïdes*, *cholestéatomes*, nous n'en avons pas observé chez l'enfant.

Dans un deuxième chapitre, nous développerons les *syndromes pseudo-tumoraux de la fosse postérieure*, relativement fréquents, et qui tendent à prendre une place, chaque jour plus grande, en neuro-chirurgie de la fosse postérieure:

— l'*hydrocéphalie essentielle*; les *abcès du cervelet*, et surtout

— les *arachnoïdites* et les *méningites séreuses de la fosse postérieure* d'une part, et d'autre part, les *cérébellites inflammatoires pseudo-tumorales*; ces deux affections simulant souvent de très près, les astrocytomes cérébelleux.

A. — Les tumeurs vraies du cervelet et du IV^e ventricule

a) **Le médulloblastome.** — Isolé sous ce nom, par BAILEY et CUSHING en 1925, puis récemment décrit par ROUSSY OBERLING et RILEANU, sous le terme de *neuro-spongiome*. Nous allons étudier minutieusement les caractères anatomiques, cliniques, évolutifs, qui l'opposent à l'astrocytome. Disons de suite, que de toutes ces tumeurs, il s'agit incontestablement, de la plus maligne.

— ETUDE ANATOMIQUE :

a) MACROSCOPIQUE : le plus souvent, tumeur se reconnaissant très facilement à l'œil nu : *tumeur molle*, très diffuente, (facilement extirpable, suçable à l'aspirateur électrique) ; parfois très vasculaire, elle est d'aspect violacée, plus souvent jaune, grisâtre ; née de la face profonde du vermis, elle s'oppose à l'astrocytome, par sa diffusion extrême ; souvent il n'y a pas de plan de clivage net ; elle envahit, de proche en proche, le IV^e ventricule, qu'elle oblitère rapidement. Elle aplatit le tronc cérébral, adhère au plancher, classiquement ne l'infiltré pas ; ceci est loin d'être exact, tout au moins, dans un certain nombre de nos observations. Tumeur envoyant des prolongements, dans les orifices naturels du IV^e ventricule, diverticules latéraux et surtout orifice postérieur de l'aqueduc de Sylvius, dont le déblocage reste le but essentiel et unique de l'intervention. Elle sort entre les 2 amygdales. Son pédicule vasculaire est la cérébelleuse inférieure, qui, le long du corps restiforme, lui donne des branches, disposées comme les dents d'un peigne, (difficultés opératoires).

Tumeur acquérant rapidement un volume considérable, pouvant détruire une partie de la calotte pédonculaire.

Caractéristique essentielle : la fréquence des *métastases « en tache de bougie »*, sur le cortex cérébral, et surtout cérébelleux, où elles attirent d'emblée l'attention de l'opérateur, et font faire le diagnostic ; au niveau de la région infundibulaire ; enfin sur la moelle ; cette métastase spinale, étant un des modes de récive, les plus fréquents, des médulloblastomes. Elles forment une infiltration laiteuse de la membrane arachnoïdienne, qui ferme la grande citerne.

b) MICROSCOPIQUE : (figure 31) ; *aspect caractéristique* de la coupe, *très cellulaire*, avec *absence à peu près complète de stroma conjonctif*, sauf dans les tumeurs irradiées ; ces deux caractères, l'opposent nettement aux astrocytomes. Il est formé de cellules vésiculées, de petite taille, à noyau assez volumineux et riche en chromatine, à

cytoplasme peu développé. Il n'y a que d'exceptionnelles mitoses. *Cellules hautement indifférenciées, s'opposant au caractère très évolué des astrocytes* : de disposition irrégulière, désordonnée, très frappante, ces cellules ont une certaine tendance, dans diverses plages, à se grouper, en « pseudo-rosettes » ou en palissades. Il n'est pas exceptionnel de rencontrer, à côté des médulloblastes, des cellules un peu plus évoluées : spongioblastes et surtout neuroblastes, qui seraient fréquents pour ROUSSY et OBERLING.

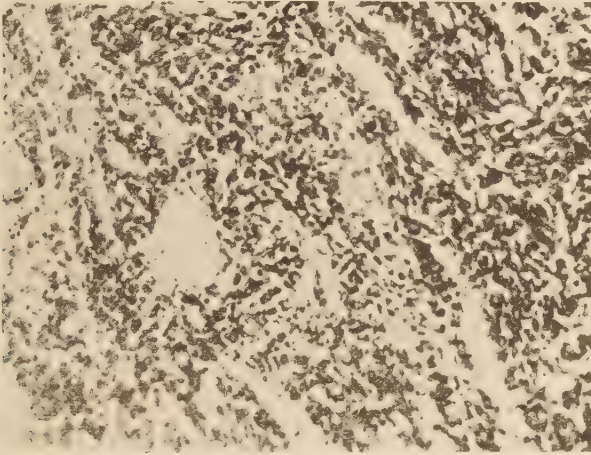


FIG. 31 : *Médulloblastome typique* : systèmes gliovasculaires, avec formations de « pseudo-rosettes ».

Color : Argent. Microphoto. Gr = 130 d.

— Enfin, signalons le *mode d'extension* du médulloblastome, *par voie périvasculaire* ; ce mode d'extension s'oppose donc, à celui des astrocytomes, qui le plus souvent refoulent de proche en proche, mais infiltrant rarement.

-- *Métastases* : Les métastases médullaires, fréquentes, sont en fait, sous-arachnoïdiennes. Cette diffusion aux espaces sous-arachnoïdiens, justifie le terme, de « sarcomatose méningée diffuse », qui lui a été appliqué, plusieurs fois. ROUSSY et OBERLING ont montré que, au niveau des

métastases les médulloblastes, se disposent autour d'une trame conjonctivo-névroglique.

— Cette tumeur présente donc, anatomiquement, *tous les caractères de malignité: indifférenciation complète des cellules, qui restent au stade embryonnaire pur; absence de limitation de la tumeur, progression périvasculaire, métastases.*

Ce médulloblastome (comme d'ailleurs l'épendymome), rentre dans le cadre du GLIOBLASTOME ISOMORPHE, individualisé par HORTÉGA : ce dernier est une tumeur maligne, formée de glioblastes indifférenciés, de formation très embryonnaire, analogues aux médulloblastes. Si ces cellules se trouvent dans une phase morphologique semblable, la structure du tissu varie beaucoup. Pour HORTÉGA, les types observés se résument ainsi : cellules avec réminiscence de caractères épithéliaux ; disparition de ces caractères, dans des structures diffuses. Attraction des vaisseaux, pour former des systèmes glio-vasculaires. Répulsion vasculaire, engendrant des structures orographiques. Participation active du réseau conjonctivo-vasculaire, pour former des dispositions funiculaires ou lobulaires.

— ETUDE CLINIQUE :

a) FRÉQUENCE; AGE. — Elle représente, pour nombre d'auteurs, la tumeur de la fosse postérieure, la plus fréquente chez l'enfant. Cependant, nous pensons que sa fréquence, est un peu moindre que celle de l'astrocytome, et en cela nous sommes du même avis que CRUSHING ; pendant la période, où ont été recueillies nos 30 observations d'astrocytomes, nous ne relevons que 23 cas de médulloblastome. Tumeur qui s'observe avec une particulière fréquence, au-dessous de 18 ans, mais surtout entre 5 et 10 ans. Nous l'avons rarement rencontrée, chez des enfants de moins de 5 ans.

b) SÉMÉIOLOGIE :

1. MODES DE DÉBUT. — L'envahissement et l'oblitération très précoce du IV^e ventricule, conditionnent l'apparition

précoce du syndrome d'hypertension intracrânienne, contre lequel, l'enfant a peu le temps de se compenser, par le mécanisme de l'hydrocéphalie ventriculaire, et de la disjonction suturale. Ce fait explique la fréquence, la précocité, et l'intensité, soit de la céphalée, soit des vomissements isolés, soit de ces deux symptômes associés, comme signes révélateurs de la tumeur. Par contre, les troubles cérébelleux, les vertiges, les troubles de l'acuité visuelle, sont très rarement les premiers signes en date.

2. PÉRIODE D'ÉTAT :

A. — *Le syndrome d'hypertension intracrânienne domine le tableau clinique : les vomissements* sont particulièrement fréquents et très caractéristiques : sans nausées, sans efforts ; parfois isolés au début, ils ne tardent guère à accompagner et à soulager : *la céphalée* : constante, d'assez faible intensité, de localisation surtout occipitale, avec irradiations douloureuses très pénibles dans la nuque, la région interscapulaire, et raideur de la nuque. Ces faits sont notés, encore plus souvent que dans les astrocytomes.

— Céphalée et vomissements revêtent ici, des plus nettement, l'horaire spécial : matinal ou deuxième moitié de la nuit, presque caractéristique des tumeurs, obstruant les voies d'écoulement du L. C. R. ventriculaire ; ils prennent souvent le caractère provoqué, par les changements de position de la tête.

— Les rémissions du syndrome d'hypertension intracrânienne sont plus rares, plus courtes, que dans les astrocytomes.

— La *stase papillaire* est de règle, (90 % des cas). Mais la tumeur évolue si rapidement, que l'atrophie optique, et la baisse marquée de l'acuité visuelle, n'ont guère le temps de se produire. L'*hydrocéphalie* reste discrète, pour la même raison.

B. — *Attitudes anormales de la tête* : Parmi nos 21 observations, nous avons retrouvé ces attitudes, avec une plus grande fréquence, qu'au cours des astrocytomes de la ligne médiane (85 %).

Par contre, les *crises toniques*, bien que toujours d'apparition tardive, étaient notablement plus rares (20 %).

C. — *Troubles cérébello-vestibulaires* : L'hypotonie presque constante, généralisée, est des plus manifeste, et réalise encore plus souvent que dans les astrocytomes, le tableau du grand paraplégique. Les *troubles de la coordination*, tardifs dans leur apparition, sont presque toujours existants à la période d'état, surtout les troubles ataxiques. Ils offrent assez souvent le caractère d'unilatéralité, si particulier aux astrocytomes des hémisphères cérébelleux. Les *troubles vestibulaires* manquent rarement, mais sont discrets.

D. — *Troubles moteurs et sensitifs* : Nous avons été frappé, par le peu de fréquence, de la diminution, ou de l'abolition des réflexes tendineux, d'ailleurs coexistant dans bien des cas, avec le signe de Babinski, (36 %).

E. — *Paralysie des nerfs craniens* : Mis à part la fréquence de l'atteinte de la VI^e paire, les paralysies des nerfs craniens (V, VII, VIII), sont certainement plus rares, que dans les astrocytomes médians ou hémisphériques (22 %).

F. — *Troubles bulbaires* : D'habitude sont tardifs.

G. — *Troubles généraux* : Nous insisterons tout particulièrement sur *l'amaigrissement* : signe particulièrement fréquent, (75 %), dans nos observations ; souvent précoce, intense, véritable cachexie, qui s'oppose à la bonne conservation de l'état général dans les astrocytomes. Il est de pathogénie inconnue. De plus, signalons la possibilité de manifestations infundibulo-tubériennes, surtout diabète insipide, en rapport avec une métastase infundibulaire.

H. — *Examens spéciaux*, ne diffèrent pas de ceux des astrocytomes. Cependant, lorsqu'existaient des métastases sous-arachnoïdiennes, l'examen du L. C. R. a pu déceler la présence, de cellules de médulloblastomes.

3. EVOLUTION. — Achève de caractériser la haute malignité de cette tumeur. *Spontanément*, elle est inexorable vers la mort, en moyenne en 4 à 6 mois, dans nos observations, souvent moins, au milieu d'un tableau de cachexie

marquée avec obnubilation progressive. La mort subite, survient habituellement, au cours d'une crise tonique. *La mortalité opératoire* est très importante dans nos observations : 60 % de nos malades sont morts directement des suites opératoires, du fait, surtout, du déséquilibre de l'hydraulique ventriculaire, provoqué par le déblocage soudain de l'aqueduc, chez des malades peu résistants. *Les survies post-opératoires* sont très courtes : de quelques mois à une année. *Le pronostic est toujours fatal*, quelle qu'énergique, que soit la thérapeutique employée ; en particulier, la radiothérapie pénétrante, fait rapidement fondre la tumeur, mais elle repousse avec une plus grande rapidité, devient très vite radio-résistante. C'est quand même le complément indispensable de l'acte opératoire.

— CARACTÈRES DIFFÉRENTIELS AVEC L'ASTROCYTOME.

— *Du point de vue séméiologique* : précocité et intensité du syndrome d'hypertension intracrânienne, en particulier des vomissements : syndrome cérébello-vestibulaire bilatéral, où les troubles toniques et statiques sont des plus nets ; où la prédominance unilatérale, est rare et peu marquée ; absence habituelle de signes de compression du plancher ; surtout, amaigrissement.

— *Du point de vue évolutif* : haute malignité que viennent traduire, l'évolution aiguë ou subaiguë, la cachexie précoce et intense, le caractère inexorable de l'évolution fatale, quelle que soit la thérapeutique employée ; enfin l'existence de métastases.

b) L'épendymome. — Toutes les tumeurs que nous allons maintenant passer en revue, sont beaucoup plus rares que le médulloblastome et l'astrocytome. *L'épendymome*, isolé d'abord par MARBURG, puis par BAILEY et CUSHING (1924-1925), est une tumeur histologiquement bénigne, mais son insertion sur le plancher ventriculaire, l'hydrocéphalie de date très ancienne qu'elle entraîne, sont autant de facteurs de gravité extrême, à l'intervention.

— ETUDE ANATOMIQUE :

a) **MACROSCOPIQUE** : tumeur assez bien limitée, de surface irrégulière ; légèrement granuleuse ou mamelonnée, de

couleur rougeâtre, de consistance assez ferme, souvent calcifiée. Toujours volumineuse, cette tumeur tend à fuser entre les amygdales cérébelleuses, ou dans les récessus latéraux, d'ailleurs asymétriquement. Elle paraît s'insérer, soit au niveau de la toile choroïdienne, soit au contraire sur le plancher ventriculaire, surtout au niveau de l'aile blanche et de l'aile grise. Le volume considérable de cette tumeur, sa vascularisation souvent intense, en rendent l'extirpation très difficile, pour peu qu'elle adhère au plancher. La récurrence est d'ailleurs certaine, lorsqu'il y a infiltration de ce dernier.

b) MICROSCOPIQUE : *tumeur histologiquement bénigne* ; l'épendymome est caractérisé essentiellement par la *cellule épendymaire*. Bailey en donne les caractères suivants : cellule à noyau unique, gros et vésiculeux ; le corps cellulaire a une base peu délimitée ; l'élément caractéristique serait représenté par les *blépharoplastes* : fins bâtonnets ou petits corps ovoïdes, situés, dans un point plus clair, du protoplasme cellulaire ; en fait, ils sont difficiles à mettre en évidence.

La disposition générale de ces cellules, peut affecter deux types : soit larges plages de cellules polygonales, entre lesquelles, on met en évidence, quelques fibrilles névrogliales ; soit groupement périvasculaire radié, caractéristique, formant un halo clair des plus net, autour des vaisseaux ; les cellules se continuant directement avec les fibrilles névrogliales. Cependant, pour HORTÉGA, ce groupement périvasculaire, serait plus le témoin, d'un glioblastome que d'un épendymome.

— ETUDE CLINIQUE :

1) AGE ; FRÉQUENCE : Nous avons observé 5 cas d'épendymome chez l'enfant ; ce sont donc des tumeurs relativement rares ; l'âge de ces malades oscillait entre 8 et 14 ans. Mais, nous pensons que, dans l'ensemble, l'épendymome, s'observe avant 20 ans, et qu'après cet âge, il est exceptionnel.

2) **MODES DE DÉBUT :** Nous insisterons sur ce début, car contrairement à l'opinion classique, il nous a semblé que bien souvent, l'épendymome, tumeur à évolution lente, se révélant en apparence tardivement, vers 8 à 10 ans, donnait en réalité des troubles beaucoup plus précoces, remontant souvent aux premières années. Dans deux de nos observations, il semble que l'on puisse faire remonter le début réel, à l'âge de 1 ou 2 ans : l'enfant a une tête qui grossit ; l'enfant présente des troubles psychiques, se développe mal, marche tard et mal, est depuis toujours, malhabile à courir et à se servir de ses mains. Signes souvent atténués, mais dont la présence à une période précoce, nous paraît bien significative : en effet, la tumeur se développerait dans le IV^e ventricule, en même temps que l'appareil bulbo-cérébelleux de l'enfant. C'est la raison de l'hydrocéphalie précoce ; mais cette tumeur ne gênera l'enfant, qu'à l'époque où le développement du crâne, ne peut plus satisfaire à la fois, à l'accroissement de la tumeur, et à celui de l'hydrocéphalie (Cl. Vincent).

Par ailleurs, le mode de début apparent, est presque toujours le syndrome d'hypertension intracrânienne, parfois des vertiges, rarement des troubles cérébelleux.

3) PÉRIODE D'ÉTAT :

a) *Le syndrome d'hypertension intracrânienne :* bien que tardif, est constant et intense. La stase papillaire, souvent considérable, s'accompagne presque toujours d'une atrophie secondaire plus ou moins marquée, témoignant d'une atteinte déjà ancienne de la papille. Il s'ensuit une baisse considérable de l'acuité, voire même la cécité. L'hydrocéphalie, nous a paru plus fréquente que dans les astrocytomes, et surtout plus considérable ; elle prend cliniquement et radiologiquement, les caractères d'une hydrocéphalie ancienne.

b) *Les attitudes anormales de la tête,* la raideur de la nuque, seraient ici particulièrement fréquentes ; en particulier, la rotation et l'inclinaison latérale de la tête ; par

contre, les crises postérieures, sont plus rares ; nous n'avons pas relevé, l'existence de crises d'allure hypotonique.

c) *Syndrome cérébello-vestibulaire* : Les troubles de la statique sont très intenses : 3 de nos enfants étaient de grands hypotoniques, confinés au lit. Les troubles cérébelleux, souvent bilatéraux, prédominent presque toujours nettement d'un côté ; les troubles vestibulaires également.

d) *Les réflexes tendineux*, nous ont paru diminué ou aboli, coexistant avec une atteinte constante de la voie pyramidale. Les voies sensitives étaient intactes.

e) LEREBoullet, dans sa thèse, insiste sur la fréquence avec laquelle sont atteints le V et le VIII, surtout d'un côté. Ce fait, serait en rapport avec l'extension, plus latérale que médiane, de la tumeur. Nous n'avons pu vérifier ce fait, que dans 1 seul cas sur 5.

f) Par contre, les *centres bulbaires* étaient très souvent touchés : hoquet, troubles de la déglutition et surtout troubles cardiaques et respiratoires, sont notés dans toutes nos observations.

g) Atteinte très fréquente de l'*état général* : amaigrissement marqué.

4) *Evolution* : tumeur histologiquement bénigne, ne récidivant pas, si elle est complètement extirpée. *Spontanément* : évolution très lente, remontant probablement à la vie fœtale ; elle ne s'extériorise que vers 8 à 10 ans. La mort, par compression des centres bulbaires, ne survenant que au bout de 1, 2, 3 ans et même plus. *Opératoirement* : tumeur extrêmement grave, car du fait de son insertion sur le plancher, et de sa vascularisation, il est très difficile de l'enlever d'une façon suffisante, pour faire cesser les progrès de l'hydrocéphalie, les troubles oculaires, et la compression de l'appareil bulbo-ponto-cérébelleux ; l'idéal, serait de débloquer le IV^e ventricule, et de laisser la base d'implantation de la tumeur, sur celui-ci. (Clovis Vincent). *Autre facteur de gravité immédiate* : la déplétion trop brutale des ventricules latéraux, entraînant rapidement des troubles de la déglutition, de l'hyperthermie et des

troubles respiratoires, aboutissant à la mort. Trois de nos malades, sont morts de cette façon. *Gravité du pronostic éloigné* : car il est souvent impossible de faire une exérèse complète de la tumeur ; de ce fait, malgré la radiothérapie, elle récidive plus ou moins tard, récidive qui entraîne une réintervention, au bout de 6 mois, chez les deux autres malades, qui succombèrent peu après.

— CARACTÈRES DIFFÉRENTIELS AVEC L'ASTROCYTOME :

— *Du point de vue séméiologique* : mêmes caractères du syndrome d'hypertension intracrânienne ; fréquence plus grande de l'atrophie optique secondaire, et de la baisse de l'acuité visuelle ; troubles cérébelleux cinétiques, troubles vestibulaires, atteinte des nerfs crâniens, souvent à prédominance unilatérale, rappelant la symptomatologie des astrocytomes des hémisphères ; mais souvent, beaucoup plus mauvais état général.

— *Du point de vue évolutif, tumeur bénigne*, remontant souvent à la naissance ; d'où signes d'hydrocéphalie ancienne plus accentués, évolution lente, mais *gravité extrême du pronostic opératoire* : accidents bulbaires, ou accidents de déplétion ventriculaire brutale ; *gravité du pronostic éloigné* : récidives nombreuses.

c) **Papillome.** — Tumeurs peu fréquentes, voisines des épendymomes ; tumeurs épithéliales, bénignes, dont les cadres ont été nettement précisés, dans le travail de DAVIS et CUSHING en 1925.

— ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

a) **MACROSCOPIQUE** : tumeur due à une hyperplasie des plexus choroïdes ; elle siège électivement, au niveau du IV^e ventricule, sous forme d'une masse vilieuse, rougeâtre, de grosseur variable, très friable, presque toujours très vasculaire. Elle siège, de préférence, dans la moitié inférieure du IV^e ventricule, peut faire saillie par le trou de Magendie ; souvent elle s'étend dans les récessus latéraux, extension qui peut être unilatérale. Tumeur non

adhérente au tissu nerveux adjacent, ce qui la rend, très facilement extirpable.

b) HISTOLOGIQUE : l'aspect est caractéristique : cellule d'aspect glandulaire, cubique ou arrondie, non ciliée chez l'adulte, donc ne contenant pas de blépharoplastes. Le protoplasma est rempli de granulations rondes, d'origine mitochondriales ; il présente souvent des vacuoles, contenant une substance lipoïdique ; sa base est dépourvue de prolongements. Le noyau, rond ou ovale, assez volumineux, est basal. La disposition de ces cellules, est très spéciale ; elles se groupent en une seule couche, autour de l'axe conjonctivo-vasculaire, des très nombreuses villosités. Cet axe, englobe dans du tissu collagène, l'artère et la veine afférentes, mais ne contient pas de tissu névroglie, au contraire de l'axe conjonctif de l'épendymome, lorsque celui-ci revêt la forme villose. Cette tumeur bénigne, est susceptible de subir la dégénérescence maligne.

— ETUDE CLINIQUE :

a) AGE ; FRÉQUENCE : tumeurs très rares, dont nous n'avons retrouvé que 4 cas, dont deux, chez des enfants de 10 à 14 ans ; elles semblent cependant, se voir surtout chez l'adulte, mais jamais chez l'enfant de moins de 10 ans.

b) CLINIQUE : 4 faits méritent de retenir l'attention, dans sa séméiologie :

— Evolution extrêmement lente, où le syndrome d'hypertension intracrânienne, reste pendant longtemps, des plus discrets, en particulier, pas de vomissements. La stase papillaire, souvent modérée, peut faire défaut, même avec une baisse notable de l'acuité.

— Syndrome cérébello-vestibulaire, où l'atteinte vestibulaire prédomine précocement ; d'où, troubles de la statique, vertiges, nystagmus ; les troubles cinétiques sont discrets ou absents, dans nos 4 cas.

— Atteinte des nerfs crâniens, fréquemment selon le type du récessus latéral, traduisant l'envahissement de celui-ci, par le papillome ; atteinte homolatérale des V,

VII, VIII^e paires: l'âge adulte, auquel elle survient le plus souvent, la lenteur de l'évolution, le peu d'intensité de la stase, peuvent en imposer pour une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux (Cushing).

— Existence, mais seulement tardive, d'une grosse hydrocéphalie ventriculaire, que démontre bien la ventriculographie: celle-ci est souvent utile, en pareil cas.

c) EVOLUTION: spontanément, évolution un peu plus lente, que les astrocytomes, vers la compression bulbaire; tumeur qui semblerait être d'une mortalité opératoire élevée, en raison de son volume. En fait, sur 4 de nos malades, trois sont encore en vie et bien portants; un est décédé à la suite de l'intervention. Il ne faut pas négliger, la possibilité de récidives, très tardives.

— CARACTÈRES DIFFÉRENTIELS AVEC L'ASTROCYTOME :

— *Du point de vue séméiologique* : syndrome d'hypertension intracrânienne plus tardif, un peu plus atténué ; discrétion fréquente de la stase; prédominance des troubles vestibulaires; *absence ou caractère très fruste, des troubles cérébelleux cinétiques*; atteinte des 3 nerfs crâniens, homolatéraux V, VII, VIII; rareté des signes bulbaires.

— *Du point de vue évolutif*: lenteur de l'évolution; tumeur bénigne, présentant un pronostic opératoire assez favorable.

d) **L'hémangiome** : tumeurs assez bénignes, longtemps confondues avec les astrocytomes. CUSHING et BAILEY, en 1928, dans un mémoire important sur leurs caractères anatomo-cliniques, leur ont donné le nom d'hémangioblastome. Notre collègue, Mlle RAPPOPORT, vient de consacrer sa thèse, aux hémangiomes du cervelet, rapportant 14 cas, dont deux d'entre eux, ont été observés cliniquement, par nous-même.

— ETUDE ANATOMIQUE:

1) **MACROSCOPIQUE**: les hémangiomes du cervelet, qui ont des caractères, très voisins de ceux des astrocytomes, ont presque toujours un siège, médian ou paramédian (78 %).

Les autres, sont situés en plein hémisphère cérébelleux. On peut en décrire deux variétés:

a) *L'hémangiome solide*: tumeur extrêmement vasculaire, souvent volumineuse, jaune rougeâtre, située en plein IV^e ventricule, surtout au niveau de sa partie inférieure, ou elle s'insère de chaque côté du calamus. Elle naîtrait de l'ébauche vasculaire, embryonnaire des plexus choroïdes (Cushing, Lindau), au niveau des « area postrema ». Cette tumeur, adhérente au plancher, refoule, puis infiltre le vermis, fuse vers le haut, finissant à la longue, par obstruer l'orifice postérieur de l'aqueduc de Sylvius.

b) *L'hémangiome kystique*: ressemble à s'y méprendre aux astrocytomes kystiques. Le kyste peut devenir considérable (Cushing), la tumeur murale, de la taille d'une noisette, a surtout un siège bas; elle semble naître, soit du plancher, soit même des amygdales cérébelleuses.

2) HISTOLOGIQUE : ces tumeurs sont composées, des éléments qui contribuent à former les canaux sanguins primitifs. Ce sont des vaisseaux de volume et de nombre, variables. Les espaces capillaires, sont bordés de cellules endothéliales aplaties. Pour ROUSSY et OBERLING, des érythroblastes seraient présents dans la lumière des vaisseaux. La trame intervasculaire, est formée par un *réseau de réticuline* (caractère essentiel des hémangiomes pour BAILEY et CUSHING) : d'où le nom, « d'angio-réticulomes », donné par ROUSSY et OBERLING. Dans les espaces réticulés intervasculaires, sont englobés quelques globules rouges et surtout des cellules rameuses, à noyau le plus souvent allongé ou incurvé, pauvre en chromatine, qui semblent être des cellules endothéliales; celles-ci, peuvent subir la transformation xanthomateuse (Lindau). La transformation kystique, résulte de la transsudation plasmatique, au niveau des espaces intervasculaires: il en découle, comme pour les astrocytomes, l'existence de petits kystes intratumoraux, et surtout de grands kystes juxta-tumoraux.

L'hémangiome cérébelleux, peut ne pas être isolé, et

s'associer, soit à une angiomatose rétinienne de Von Hippel (maladie de Lindau), soit à des lésions angiomateuses de divers organes: pancréas, surrénales, foie.

A côté de ce type classique, il est des formes plus rares, mais qui nous intéressent hautement, où le réticulum intervasculaire, prend le type de tissu névroglie. Ces faits rentrent dans le cadre des angiogliomes.

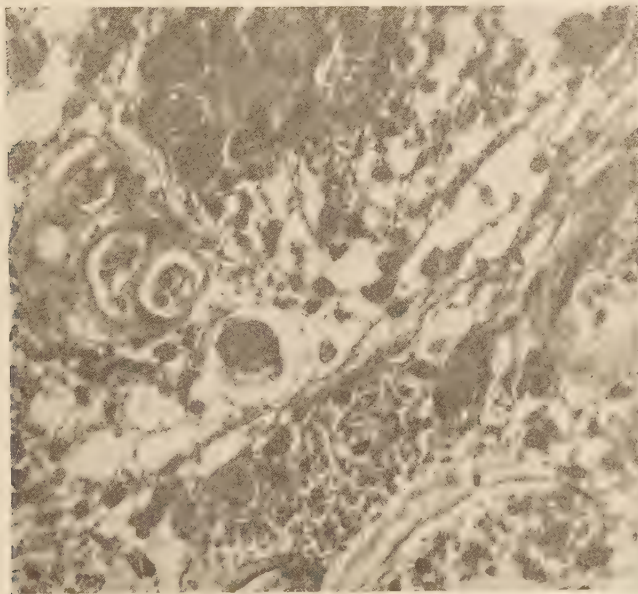


FIG. 32 (Obs. VII) : *Angio-astrocytome fibrillaire* : nombreux capillaires avec endothélium hypertrophié; pas de tissu élastique intervasculaire; nombreux astrocytes fibreux; quelques concrétions calcaires. Color. Hématéine. Microphoto. Gr = 350 d.

ANGIOGLIOMES : le tissu intervasculaire, de développement considérable, est le plus souvent constitué, par des astrocytes, surtout protoplasmiques. Il est souvent extrêmement difficile, d'affirmer que l'on se trouve en présence d'un hémangiome avec forte réaction gliale, ou au contraire, d'un astrocytome très vasculaire; toutes les formes de passage, existant entre ces deux groupes.

Deux de nos observations, sont particulièrement intéressantes (obs. II et VII), (figures 19 et 32). Elles nous

montrent, *au cours d'astrocytomes typiques, indiscutables*, à prédominance protoplasmique, *l'existence d'une participation vasculaire importante*, d'ailleurs limitée à une petite zone; mais en dehors de capillaires très dilatés, il n'existait, que peu ou pas de réseau de réticuline, caractéristique des hémangiomes.

Dans le 1^{er} cas (obs. VII), c'est au cours du 1^{er} examen, que cette participation vasculaire fut découverte. Dans le 2^e cas (obs. II), on ne la trouvait pas à l'examen de la 1^{re} pièce opératoire. Mais la tumeur ayant récidivé plusieurs fois, on constate sur les coupes, une transformation mixte, à la fois astroblastique dans certaines zones, angiomateuse dans d'autres plages. Ces deux cas nous ont paru se comporter beaucoup plus, comme des astrocytomes très vasculaires, que comme des hémangiomes.

— ETUDE CLINIQUE:

a) AGE; FRÉQUENCE: Tumeur manifestement d'origine congénitale, souvent de caractère familial. Elles ne se révèlent, qu'exceptionnellement chez l'enfant (nous n'en avons observé qu'un cas).

b) CLINIQUE: Lorsque la tumeur siège en plein hémisphère cérébelleux, elle ne donne pas toujours lieu, à un syndrome cinétique évident. Le groupe le plus important, est celui des tumeurs médianes ou paramédianes.

Le *mode de début*, est polymorphe; assez souvent, ce sont des troubles bulbaires, qui attirent l'attention. A la *période d'état*, le syndrome d'hypertension intracrânienne, est constant, mais surtout tardif et très atténué, la stase est souvent légère. L'attitude de la tête, la raideur de la nuque, les crises toniques, s'observent avec une fréquence, au moins égale à celle des astrocytomes vermiens. Parfois, les attitudes de la tête et du tronc, s'accroissent notablement, lors des changements de position brusques. Les troubles de la statique, sont souvent précoces et importants; par contre les troubles cinétiques, sont très inconsistants, tardifs et surtout, très discrets. Le dérochement des jambes, les vertiges giratoires, de position, paraissent

s'observer avec une particulière fréquence, soit à la période d'état, soit précocement. Le nystagmus est retrouvé dans nombre de cas. Les modifications réflexes, les signes pyramidaux, les troubles sphinctériens, sont analogues à ceux des astrocytomes. Par contre, les *troubles sensitifs subjectifs*, paraissent très fréquents, et intenses: douleurs cervicales avec irradiations scapulaires, engourdissement, fourmillements des bras, des jambes; douleurs gastriques, abdominales, etc... Les nerfs craniens, V, VII, VIII, semblent assez souvent touchés (30 à 35 %).

Surtout, le *fait dominant*, est la *précocité* et l'*importance* des *troubles bulbaires*: hoquet, troubles de la déglutition, troubles respiratoires, crises postérieures, qui acquièrent de ce fait, une valeur localisatrice. Signalons enfin, deux points particuliers: l'existence dans certains cas, de bruits intracraniens, à caractère vasculaire, rythmés; la possibilité de voir sur les radiographies, un lacis vasculaire, dans la fosse postérieure, correspondant à la tumeur.

c) **EVOLUTION**: tumeur bénigne, évoluant très lentement. 18 mois, 2 à 3 ans; mais l'exérèse de ces tumeurs est extrêmement grave, du fait de leur siège, et de leur insertion; du fait également, de leur caractère très vasculaire; l'évolution post-opératoire, est par contre très favorable.

— **CARACTÈRES DIFFÉRENTIELS AVEC L'ASTROCYTOME**:

— *Du point de vue séméiologique*: syndrome d'hypertension intracrânienne, tardif, peu accentué; *précocité des troubles bulbaires*, qui signent la tumeur du IV^e ventricule, et peuvent en imposer de ce fait, pour un astrocytome du plancher: *fréquence* et *intensité des troubles subjectifs*; caractère fruste, des troubles cérébelleux cinétiques.

— *Du point de vue évolutif*: lenteur de l'évolution, pronostic opératoire assez sévère, pas de récurrence post-opératoire.

— *Du point de vue histologique*: les formes de passage: *les angiogliomes astrocytaires*.

e) **L'oligodendrogliome** : tumeur extrêmement rare au niveau du cervelet; nous n'en avons observé qu'un cas chez l'enfant. *L'histoire clinique*, était celle d'un astrocytome de la ligne médiane; d'autre part dans l'observation XXIV, existait une zone, où abondaient les oligodendrocytes, à tel point que sur la vue de cette seule zone de la coupe, un anatomo-pathologiste, nous a répondu: oligodendrocytome. *Anatomiquement*: tumeur volumineuse, molle. *Histologiquement*: tumeur polymorphe, mais où prédominent de grands et petits oligodendrocytes: cellules à noyaux volumineux, riches en chromatine, entourés seulement, d'un mince halo protoplasmique.

f) **Le spongioblastome polaire** : nous n'en avons observé, qu'un seul cas, au niveau du cervelet de l'enfant; *cliniquement*, allure de tumeur bénigne de la ligne médiane ; opéré, la guérison se maintient depuis plus de cinq mois. *Anatomiquement*: tumeur polymorphe, assez cellulaire, assez fibreuse, où, au milieu d'astrocytes protoplasmiques et d'astroblastes, prédominent des spongioblastes polaires: cellules très allongées, fusiformes, à noyau long et aplati, dans le sens du cytoplasme; d'un ou de deux pôles de la cellule, part un petit prolongement, lâchement ondulé, en général, de longueur moyenne (spongioblastes uni ou bipolaires). En principe, tumeur plus ferme que l'astrocytome, moins différenciée, et qui devrait récidiver.

g) **Les pinéalomes** : ce sont parmi les plus fréquentes, des tumeurs de la calotte pédonculaire.

— ANATOMIQUEMENT: ces tumeurs sont le plus souvent sustentorielles, se développent, soit sur la tente du cervelet, soit en avant, vers le III^e ventricule et le thalamus.

Cependant, elle nous intéressent à plusieurs titres, dans le diagnostic différentiel des astrocytomes du cervelet, car elles peuvent déterminer, une oblitération précoce de l'aqueduc de Sylvius, et causer une hydrocéphalie importante; elles peuvent provoquer des lésions destructrices, de la voie cérébelleuse, dans la calotte pédonculaire. Dans quelques cas, des tumeurs développées aux dépens de pi-

néocytes aberrants (Cl. Vincent), sous-tentoriels, évolueront vers le bas, comprimeront non seulement l'aqueduc, mais surtout le cervelet, et pourront ainsi simuler, un astrocytome de l'extrémité supérieure du vermis.

— HISTOLOGIQUEMENT: tumeurs ayant un aspect lobulé, grâce à un épais réseau de tissu conjonctif; deux ordres de cellules peuvent s'y rencontrer: Les unes, banales, de type lymphoïde; pour Hortéga, les astrocytes y seraient souvent associés. Les autres, plus caractéristiques: cellules ayant les caractères des cellules de la pinéale de l'enfant, plus ou moins près de la naissance (Globus); elles ont de gros noyaux, clairs, vésiculeux, ronds ou ovalaires, un volumineux protoplasma clair, terminé par une ébauche de prolongement. Il est rare, de voir celui-ci se continuer par un renflement en massue, car ces derniers appartiennent aux pinéocytes adultes, rarement rencontrés dans ce genre de tumeurs. Toutes les transitions histologiques, peuvent s'observer, entre les pinéoblastomes d'HORTÉGA, tumeurs assez indifférenciées, les pinéalomes de BAILEY, tumeurs moins jeunes, et enfin, les pinéalocytomes, qui correspondent aux cellules parenchymateuses adultes.

— CLINIQUEMENT: nous avons observé 3 tumeurs de la pinéale chez l'enfant. Deux de ces cas, étaient typiques, associant des signes d'atteinte du III^e ventricule (syndrome infundibulo-tubérien), à des signes spéciaux, très évocateurs de la localisation pinéo-quadrigéminal. Par contre, le 3^e cas, nous intéresse plus directement: l'enfant présentait un syndrome de tumeur bénigne de la ligne médiane, à évolution extrêmement lente, avec très grosse hydrocéphalie ancienne, signes cérébelleux cinétiques et statiques très intenses, gros troubles vestibulaires. Mais, sur ce tableau cérébelleux, venaient se détacher quelques signes bien particuliers, en rapport avec l'atteinte des tubercules quadrijumeaux antérieurs: *paralysie de la verticalité du regard, immobilité pupillaire, type Argyll-Robertson*, sans aucun signe d'hérédo-syphilis; sans que d'autre part, la

baisse de l'acuité visuelle soit telle, qu'elle permette d'expliquer cette aréflexie. Il ne faut pas compter sur la *macrogénitosomie précoce*, considérée, classiquement, comme un signe d'atteinte pinéale, qui se montre très inconstante et paraît se rencontrer avec une certaine fréquence, au cours des tumeurs des tubercules mammillaires.

L'intervention est extrêmement grave, pour nombre de ces tumeurs, qui sont très volumineuses, difficilement accessibles, et souvent englobent les veines de Galien.

Donc les pinéalomes, peuvent simuler les astrocytomes cérébelleux, lorsqu'ils ont un développement sous-tentorial, ce qui est rare. Mais la présence de signes spéciaux de localisation, à la calotte pédonculaire: paralysie de fonction, aréflexie pupillaire, doivent permettre de faire le diagnostic.

h) **Les tubercules du cervelet**, sont relativement fréquents, parmi les tumeurs de la fosse postérieure; nous en avons observé 6 cas chez l'enfant. Ces tubercules du cervelet, siégeaient toujours au niveau des hémisphères, jamais dans le vermis, ni le IV^e ventricule.

— ANATOMIQUEMENT: Les lésions peuvent affleurer la corticalité, sous l'aspect d'une plage, blanc jaunâtre; à la périphérie de la lésion, on distingue en général, des traînées blanchâtres leptoméningées, avec des granulations périvasculaires. Ce tubercule est rarement unique: souvent, d'autres sont disséminés dans le reste du cervelet ou la protubérance. *A la coupe*: de consistance ferme, il est formé par un tissu caséeux, avec des follicules tuberculeux typiques; on a pu découvrir du bacille de Koch, dans les coupes bactériologiques.

— CLINIQUEMENT: tumeurs assez fréquentes, surtout chez le grand adolescent et le jeune adulte: 16 à 25 ans. Syndrome d'hypertension-intracrânienne, discret au début, avec *altération marquée de l'état général*; après des rémissions, l'hypertension initiale progresse, le syndrome vestibulo-cérébelleux s'installe, et revêt toujours le caractère unilatéral: la stase papillaire prend parfois, une al-

lure aiguë. Le mauvais état général, le cuti-réaction à la tuberculine positive chez un jeune enfant, font suspecter la nature tuberculeuse, de cette néoformation cérébelleuse.

— EVOLUTION, spontanée: 1 an environ; opérés, toujours les tubercules des hémisphères cérébelleux, quand on a voulu en pratiquer l'ablation, ont entraîné la mort en quelques semaines ou quelques mois, par essaimage et méningite tuberculeuse terminale.

— CONCLUSIONS:

Nous voyons combien les tubercules cérébelleux, différents des astrocytomes cérébelleux, par l'atteinte marquée de l'état général, l'évolution plus rapide, et souvent l'association d'autres signes de localisation, au tronc cérébral, en particulier, témoignant de la multiplicité fréquente, de ces tubercules de la fosse postérieure. Enfin, la présence d'une cuti positive chez le jeune enfant, est un argument non négligeable, pour le diagnostic étiologique.

B. — Les pseudo-tumeurs du cervelet

Ce chapitre tend à prendre chaque jour, un développement plus considérable: il comprend, toutes les *lésions inflammatoires, soit du cervelet, soit des méninges de la fosse postérieure, qui revêtent une allure tumorale.*

1. **L'abcès du cervelet**: est en général facilement soupçonné, pour peu qu'on y pense: antécédents auriculaires souvent nets, évolution subaiguë, fébricule, amaigrissement rapide et considérable. Cependant, si cet abcès sera plus volontiers confondu avec un médulloblastome, il faut savoir qu'on peut être appelé à le discuter, en présence d'un astrocytome, pour peu qu'il y ait eu une otite récente, pour peu que l'évolution soit rapide; ou bien qu'il y ait de la fièvre, un mauvais état général. La leucocytose sanguine avec polynucléose, aurait dans ces cas, une certaine valeur, puisque nous ne l'avons jamais retrouvée, au cours de nos astrocytomes.

2. Les hydrocéphalies d'autres origines : le diagnostic peut être beaucoup plus difficile; deux ordres de faits:

a) On peut être amené, dans certains cas, à discuter l'existence d'une HYDROCÉPHALIE CONGÉNITALE, ou du jeune âge, dite « ESSENTIELLE », surtout si les parents n'ont pas remarqué, dans les 1^{er} mois, le volume anormal de la tête; si l'enfant n'a pas présenté de retard dans son 1^{er} développement, psychique et physique: 1^{er} pas, 1^{ers} mots, etc... Enfin, si à l'atrophie optique primitive, fréquente chez les hydrocéphales, se surajoute un peu d'œdème papillaire, en rapport avec une poussée inflammatoire récente. Ce diagnostic, peut donc être des plus délicat, d'autant que sous l'influence, soit de la distension ventriculaire propre, soit de l'encéphalite causale, on peut observer des troubles moteurs, sensitifs, réflexes, et cérébello-vestibulaires, trompeurs.

b) Les HYDROCÉPHALIES ACQUISES, PAR OBSTRUCTION DE L'AQUÉDUC DE SYLVIVUS, par une petite tumeur (papillome en particulier), donnent une symptomatologie clinique et ventriculographique, analogue à celle des tumeurs du IV^e ventricule. Le diagnostic de localisation, à peu près impossible, a cependant une importance capitale; car, devant l'impossibilité où se trouve le neuro-chirurgien, d'aller enlever une tumeur aussi peu abordable, la décompression sous-temporale est seule indiquée, pour pallier temporairement aux troubles d'hypertension intracrânienne, alors que la décompression postérieure, pourra amener, dans ces cas, une catastrophe.

c) L'HYDROCÉPHALIE ACQUISE PAR TUMEUR DU III^e VENTRICULE, donne par contre, une séméiologie clinique et ventriculographique, beaucoup plus précise, et l'erreur ne peut guère être commise, avec un astrocytome cérébelleux.

Les deux ordres de pseudo-tumeurs, dont nous allons nous occuper maintenant, sont des lésions purement inflammatoires, soit méningées, soit cérébelleuses seules,

soit le plus souvent associées. Ces faits sont de connaissance assez récente.

3. Les méningites séreuses et les arachnoïdites de la fosse postérieure (épendymites) : Ces deux termes, servent à désigner un même processus, encore bien mal connu, selon qu'il est diffus ou localisé; processus dont le caractère essentiel, est de réaliser, grâce à une arachnoïdo-encéphalite, des collections de L. C. R. sous-arachnoïdiennes. Pour ce qui nous intéresse, ces collections de la fosse postérieure, siègent, le plus souvent, dans le « plus grand lac cérébello-médullaire », « la grande citerne ».

Processus de nature inflammatoire (ce terme ne signifiant pas forcément, infectieux, dans le sens microbien), probablement réaction, non pas focale, mais à distance, d'un processus causal infectieux ? En fait, pour CLOVIS VINCENT, il semble s'agir d'un œdème sous-arachnoïdien, par défaut d'absorption du L. C. R., et aussi par hypersécrétion. A la suite d'un important travail d'HORRAX, qui en réunit 33 cas, un certain nombre d'auteurs français, se sont intéressés récemment à la question, parmi lesquels, CLAUDE, LAIGNEL-LAVASTINE, CLOVIS VINCENT, DE MARTEL, BARRÉ, PETIT-DUTAILLIS.

— ETIOLOGIE: Pendant longtemps, n'ont été connues, que les arachnoïdites, secondaires à une néoplasie cérébrale; les faits que nous envisageons ici, sont des arachnoïdites pures, essentielles. Elles apparaissent, sous l'influence d'une cause encore mal précisée: traumatisme, infection naso-pharyngée, otite, sinusite, grippe, maladie éruptive, encéphalite épidémique, et même méningo-encéphalite tuberculeuse. Mais il faut remarquer, que la méningite séreuse et l'arachnoïdite, sont loin de se développer toujours, au voisinage du foyer infectieux initial, et les rapports anatomo-physiologiques qui l'unissent à ce foyer, ne sont guère connus.

— ANATOMIE PATHOLOGIQUE: *Diffuse*, l'affection réalise la véritable *méningite séreuse*. *Localisée*: mieux vaut employer le terme d'*arachnoïdite simple* ou *kystique*; au ni-

veau de la fosse postérieure, elle atteint avec une particulière fréquence, la grande citerne inférieure (peut-être en raison de la proximité du rocher?). Enfin, il est des *formes mixtes*, où le processus, de périphérique, s'étend, sous forme d'*épendymite*, vers les ventricules latéraux, le III^e ventricule, et cause une hydrocéphalie interne.

A l'intervention sur la fosse postérieure: la dure-mère ne bat pas, elle bombe nettement, saille en dehors; quand elle est incisée, le liquide sort en jet; surtout, on constate à la surface du cervelet, que la membrane molle, apparaît translucide ou trouble, épaissie, réalisant le « cerveau en gelée » (Clovis Vincent). La réaction arachnoïdienne peut provoquer des adhérences, diffuses, étendues aux nerfs de la base, autour de leur émergence du tronc cérébral; parfois lâches, d'autres fois si serrées qu'elles forment un véritable kyste, soit extra-arachnoïdien, soit et plus souvent sous-arachnoïdien. Kyste contenant du L. C. R. normal, en plus ou moins grande abondance: 60, 80, 100 cc³; kyste en contact avec le cervelet et le vermis, qu'il refoule, aplattit. Celui-ci, présente souvent une arborisation vasculaire développée, et est de couleur orangée ou rose; parfois, il présente un aspect, rugueux, granuleux, traduisant la réaction inflammatoire de la pie-mère, ou bien, une allure fortement œdémateuse, en rapport avec des foyers d'encéphalite corticale sous-jacente, dont l'étendue et la profondeur, dépendent de l'évolution, plus ou moins aiguë et grave, de la maladie (Clovis Vincent).

— CLINIQUE:

a) AGE; FRÉQUENCE: peut s'observer à tout âge; nous avons pu en examiner 7 cas chez l'enfant. Trois fois, il s'agissait d'arachnoïdite diffuse, étendue à toute la base du cerveau; mais, dans 4 autres cas, le processus s'étant enkysté au niveau de la grande citerne cérébello-médullaire, réalisait cliniquement un tableau assez typique, de tumeur bénigne de la ligne médiane.

b) MODES DE DÉBUT: Parmi ces 7 cas, deux fois on retrouve une otite dans les antécédents récents. Dans un au-

tre cas, le début s'est fait par un épisode infectieux, non localisé, avec céphalée, amaigrissement, fièvre à 38°5 ; celle-ci persista plus légère, durant toute l'évolution. Le plus souvent, les 1^{ers} troubles sont les vomissements, isolés, ou associés à la céphalée. Dans un cas, ce furent les troubles de la vue qui attirèrent l'attention; deux ans auparavant, dans un autre cas, ce fut la maladresse des deux mains.

c) PÉRIODE D'ÉTAT: *syndrome d'hypertension intracrânienne*, net, intermittent, mais progressif; céphalée, frontale dans la moitié des cas, occipitale dans les autres, avec irradiations douloureuses dans la nuque et les épaules, raideur de la nuque: plusieurs fois, le médecin a pensé, devant un tel tableau, à une méningite. La stase papillaire, existait dans les 7 cas, soit modérée, soit intense avec des hémorragies; deux fois, existait déjà une atrophie optique secondaire, avec une acuité visuelle très basse, 1/5 et 1/20. Cependant, pour Claude, la stase, bien que fréquente, serait plus souvent absente, que dans les tumeurs du cervelet. Dans deux observations, étaient notées, des crises d'épilepsie, généralisées et répétées.

Les *attitudes anormales de la tête*, sont fréquentes: hyperextension, antéflexion, ou même, latéro-flexion légère; *troubles cérébelleux*: l'hypotonie, ne manquait que dans un seul cas; dans les autres, elle était très nette, généralisée, prédominante parfois d'un côté. Les troubles ataxiques de la marche, ne manquaient qu'une fois. Le plus souvent ils étaient discrets; les troubles hypermétriques, l'adiadococinésie, le tremblement intentionnel, manquaient toujours dans le même cas, mais existaient dans tous les autres, bilatéraux, mais peu accusés.

— *Troubles vestibulaires*: les vertiges, ont été retrouvés deux fois; le signe de Romberg et le nystagmus spontané, une seule fois; jamais il n'y eut de dérochement des jambes. L'examen vestibulaire n'a été pratiqué que dans un seul cas, et s'est montré normal.

— Les *troubles moteurs* étaient inexistants; les réflexes

étaient presque toujours très affaiblis, une fois abolis ; l'atteinte de la voie pyramidale, n'a été retrouvée, que dans un seul cas. Par contre, les *troubles sensitifs subjectifs*, étaient des plus fréquent (5 cas sur 7) : douleur de la nuque, des épaules, élancements dans les membres inférieurs ; douleurs sacro-lombaires avec contracture, ayant fait porter, dans un cas, le diagnostic d'ostéoarthrite sacro-lombaire, et dans l'autre, celui de mal-de-Pott dorsal.

-- *Nerfs craniens*: le VI est touché avec fréquence (par hypertension) ; le facial phérphérique fut atteint légèrement dans 2 cas. Les autres nerfs craniens étaient indemnes ; cependant, lorsque l'arachnoïdite s'étend vers la base, elle peut toucher, de façon précoce, le V et le VII, plus tardivement le VIII, et encore de façon parcellaire (Clovis Vincent). Enfin, *n'existaient dans aucun cas, de troubles bulbaires.*

— *L'état général* était normal, sauf dans deux cas, où existait un amaigrissement notable. *Examens spéciaux* : l'hydrocéphalie était très nette chez 3 de nos malades, avec empreintes nombreuses, et distension des sutures, à la radio. La ponction lombaire, pratiquée deux fois, a révélé une hypertension manométrique de L. C. R., considérable. Le L. C. R. était normal dans un cas, ce qui est la règle, xanthochromique dans l'autre cas.

d) Evolution spontanée, lente ; en général, des mois, des années ; le pronostic vital, pendant très longtemps, n'est pas en jeu. Mais ce qui domine le pronostic, c'est l'atrophie optique post-stase, qui progresse, et peut à la longue rendre le malade aveugle. *Traitée*, cette méningite séreuse, lorsqu'elle est à peine marquée, peut voir rétrocéder définitivement ses symptômes, par quelques ponctions lombaires. Dans les autres cas, l'intervention est indiquée ; opération simple : la destruction du kyste arachnoïdien et des adhérences cérébello-méningées, des adhérences qui englobent les nerfs de la base, la décompression postérieure, suffisent à guérir ces malades. Les 7 malades qui

ont été opérés, se comportent depuis 1 à 3 ans, de façon absolument normale.

— CARACTÈRES DIFFÉRENTIELS AVEC LES ASTROCYTOMES:

— *Du point de vue séméiologique*: mis à part les cas, où l'extension de l'arachnoïdite aux nerfs de la base, réalise une atteinte diffuse, mais parcellaire, transitoire, de ces nerfs craniens, qui doit éclairer le tableau clinique, les autres cas d'arachnoïdite kystique de la grande citerne, se comportent cliniquement, comme une tumeur bénigne de la ligne médiane: ou le syndrome d'hypertension est inconstant; mais lorsqu'il existe, peut être très marqué; ou la stase est peut-être moins fréquente, que dans les astrocytomes; ou le syndrome cérébelleux est discret, les troubles vestibulaires, tardifs et inconstants. Enfin, ou l'atteinte des nerfs craniens est rare, discrète, fugace, et ou les troubles bulbaires sont inexistants.

On pourrait peut-être, penser à ce diagnostic, lorsqu'existent des antécédents auriculaires, ou infectieux, récents, ce qui est loin d'être la règle, et ce qui peut très bien s'observer au cours des astrocytomes.

— *Du point de vue évolutif*: lenteur de l'évolution, extrême bénignité du pronostic opératoire; l'intervention aboutit pratiquement à la guérison.

4. De ces faits, nous rapprocherons les **cérébellites inflammatoires « pseudo-tumorales »**: ceci est peut-être un terme, tout à fait provisoire. Nous disons, *cérébellite inflammatoire* bien que, aucune biopsie nerveuse, ne nous ait permis de préciser l'atteinte histologique du cervelet; mais macroscopiquement, celui-ci présentait toujours une allure inflammatoire: les lobes étaient gros, turgescents, très vasculaires, de couleur rose, orangée. Ces faits, sont probablement sous la dépendance d'une infection à virus neurotrope, localisée au cervelet, et touchant également les plexus choroïdes, puisqu'il y a surproduction de L. C. R. et hypertension-intracrânienne. *Nous ne disons pas arachnoïdite, ni méningite séreuse*, parce que, il n'y avait aucune collection séreuse de L. C. R., dans la fosse

postérieure, parce que l'arachnoïde, était macroscopiquement intacte. De plus, cette affection est qualifiée de « *pseudo-tumorale* », parce que la ventriculographie, l'exploration attentive du IV^e ventricule, du cervelet, la ponction des lobes cérébelleux, l'exploration du vermis, n'ont pas permis de trouver la tumeur. Enfin deux autres raisons, militent en ce sens: la possibilité d'amélioration notable, par un traitement anti-infectieux du système nerveux, la guérison depuis 1 à 2 ans par décompression postérieure, autorisent à penser qu'une tumeur, passée inaperçue, se serait manifestée depuis, de toute autre façon.

CLINIQUE:

— AGE; FRÉQUENCE: Nous en avons rencontré 4 cas chez l'enfant; deux de ces enfants, ont eu une ventriculographie seule, puis ont été traités médicalement; en l'absence de vérification opératoire, nous ne retiendrons pas ces cas; mais nous étudierons les deux cas qui ont été opérés; il s'agissait d'enfants de 4 à 13 ans.

— MODES DE DÉBUT: Chez ces deux enfants, le début fut marqué par un syndrome d'hypertension-intracranienne, à *évolution rapide*, avec céphalée fronto-orbitaire, vomissements en fusée, titubation dans un cas.

— PÉRIODE D'ÉTAT: Sans signes infectieux, le *syndrome d'hypertension intracranienne*, était important; la stase papillaire, marquée sans grosse baisse de l'acuité visuelle; une légère antéflexion de la tête, était constatée dans les deux cas, avec raideur de la nuque, évidente; *troubles cérébelleux*: troubles cinétiques variables, intenses ou discrets, bilatéraux, à prédominance unilatérale; *troubles vestibulaires*: hypotonie très légère, vertiges dans les deux cas; le nystagmus spontané ne fut retrouvé, que dans un seul cas; il n'y avait, ni signe de Romberg, ni d'autres signes vestibulaires.

Les réflexes, la voie pyramidale, la sensibilité, la motilité, étaient normales; les nerfs craniens, en dehors du VI, étaient indemnes. A part une crise postérieure au cours de l'évolution de un de ces cas, ces enfants *ne présentaient*

aucun trouble bulbaire. Enfin, dans les deux cas, l'hydrocéphalie était intense, avec grosse hypertension du L. C. R., à la ponction lombaire; mais L. C. R. normal au point de vue cyto-chimique.

— *EVOLUTION:* les symptômes d'hypertension, la stase, les troubles cérébello-vestibulaires, ont rétrocedé très rapidement, après décompression postérieure. Les malades ont reçu, après l'intervention, des injections d'iodure de sodium intraveineux. La guérison se maintient, depuis un an et demi, pour le 1^{er} malade, depuis huit mois, pour le second; guérison qui ne pourra s'affirmer définitive et sans séquelles, qu'avec le recul des années. Donc, mis à part l'évolution, peut-être plus rapide, il nous semble impossible, de trouver d'élément différentiel, entre ces faits, et les astrocytomes de la ligne médiane.

— Nous voyons, combien sont encore imprécises, nos connaissances sur ces « *pseudo-tumeurs de la fosse postérieure* »; leur nombre croît de plus en plus, et ce fait est probablement en rapport, avec la croissance parallèle, pendant ces dernières années, des infections à virus neurotrope. Leur étude, de plus en plus approfondie, nous éclairera peut-être, dans un avenir rapproché, sur leur véritable nature; et les connaissant mieux, on arrivera peut-être à les différencier cliniquement, des tumeurs vraies.

Mais, le problème diminue d'intérêt, au point de vue thérapeutique, puisque, dans les cas de vraies ou de fausses tumeurs de la fosse postérieure, l'intervention, l'exploration, la décompression, restent également indiquées, *du moins pour le moment.*

TRAITEMENT

Indications thérapeutiques

Des études précédentes, nous pouvons déduire, que le diagnostic de tumeur bénigne de la fosse postérieure, doit être fait; que la précision du diagnostic, peut aller jusqu'à localiser la tumeur, au niveau d'un des hémisphères cérébelleux, ou à la ligne médiane. En raison de la fréquence des astrocytomes, parmi ces tumeurs bénignes, on pourra suspecter ceux-ci, par la simple clinique; mais, ce sont le neuro-chirurgien et l'anatomo-pathologiste, qui seuls, pourront l'affirmer.

Dès le diagnostic porté, *l'intervention chirurgicale doit être décidée, le plus rapidement possible. Il ne faut temporiser sous aucun prétexte* (sauf peut-être, le mauvais état de la peau du cou, et du cuir chevelu, lorsque l'état du malade, n'est pas trop mauvais). C'est un principe général, à toutes les tumeurs cérébrales, et qui doit s'appliquer encore plus rigoureusement, aux tumeurs de la fosse postérieure, car deux grands dangers, dominent l'avenir immédiat de ces malades: le *risque de mort subite*, le *risque d'aggravation rapide*, par suite d'accidents bulbaires, rendant très sombre, le pronostic opératoire. Si un doute persiste, sur l'existence et le siège de la tumeur, on fera une *ventriculographie*, qui *devra être suivie, aussitôt, d'intervention*.

— Quels sont les éléments de gravité, avant l'intervention? Quels sont ceux, qui commandent l'intervention d'extrême urgence?

a) LES TROUBLES BULBAIRES, sont nettement au 1^{er} plan: *les troubles respiratoires*: respiration lente, suspicieuse, irrégulière; *les troubles cardiaques*: la baisse de la tension artérielle et surtout le ralentissement du pouls, témoin fidèle de la compression cérébrale;

— Mais deux ordres de troubles, dominant dans ce tableau déjà si sévère, de compression bulbaire: *les troubles de la déglutition*, et surtout *les crises postérieures*: ces deux éléments, d'une gravité extrême, car ils indiquent une compression très serrée des centres bulbaires, nécessitent, en particulier le dernier, une thérapeutique active et sans le moindre délai, si l'on veut éviter la syncope bulbaire.

A un deuxième plan, se placent:

b) LES TROUBLES RÉFLEXES: *leur abolition*, serait le témoin d'une énorme hypertension du L. C. R.; *l'atteinte de la voie pyramidale*, qui presque toujours, est le fait d'une distension considérable des ventricules latéraux. Enfin, les stigmates cliniques et radiologiques d'*hydrocéphalie ancienne*, l'intensité de celle-ci, son ancienneté, doivent faire redouter, les dangers d'une trop brutale décompression.

c) L'ÉTAT DU FOND D'ŒIL: une grosse stase, avec ou sans hémorragies, à évolution rapide, sinon aiguë, une acuité visuelle qui baisse chaque jour, sont des indications à intervenir rapidement, avant que l'atrophie optique n'apparaisse, et que la récupération d'une acuité convenable, ne soit impossible.

— Tous ces troubles, qui imposent l'intervention d'urgence, sont des facteurs de gravité, qui assombrissent considérablement, le pronostic opératoire. Nombre de nos malades, présentaient avant l'intervention, ces éléments si graves, et ceci est un facteur non dénué d'intérêt, pour notre mortalité opératoire.

Parmi les 20 malades, atteints d'astrocytomes de la ligne médiane, le plus grand nombre, nous est parvenu dans un état des plus précaire, car ils ont presque tou-

jours été conduits au neuro-chirurgien, beaucoup trop tard. Si nous ne prenons, parmi ces éléments de gravité, que les seuls troubles bulbaires, de la déglutition, de la respiration et les crises postérieures: 12 *de nos malades sur 20, étaient dans un état très alarmant*: 6 faisaient des crises postérieures, 4 présentaient des troubles de la déglutition marqués, 3 avaient une respiration irrégulière et ralentie, ou avaient une bradycardie intense, qui allait en croissant.

A l'opposé, *les malades atteints d'astrocytomes des hémisphères, nous sont parvenus, en bien meilleur état*: seulement 3 sur 10, présentaient des signes de gravité immédiate; 2 de ces malades, venaient de faire des crises postérieures; 2 enfants, avaient de gros troubles de la déglutition.

Ces faits sont une simple constatation, qui n'a d'autre but, que de jeter une lumière sur une statistique opératoire, plus que correcte, peut être pas brillante, mais qui a le mérite d'être véridique.

— **Traitements palliatifs** : La plupart sont abandonnés:

LA PONCTION LOMBAIRE est illogique, *formellement contre-indiquée*, car dangereuse; elle ne fait qu'exagérer le cône de pression.

LA PONCTION VENTRICULAIRE peut être utile, même indispensable, chez un malade présentant des crises postérieures subintrantes, une compression cérébrale, qui s'accroît très vite, et qui ne peut être opéré immédiatement; elle diminuera l'hypertension des ventricules, pourra faire cesser les crises postérieures, et pallier pendant quelques jours seulement, à ces accidents si graves, qui ne demandent qu'à se reproduire. Elle permettra parfois au malade, d'attendre des conditions plus favorables pour l'intervention (obs. XV).

QUANT A LA TRÉPANATION DÉCOMPRESSIVE SOUS-TEMPORALE DROITE, selon le procédé de Cushing, méthode palliative, seule utilisée, avant et au début, de l'ère neuro-chirurgicale, ses indications sont devenues extrêmement réduites:

il faudrait un malade très éloigné de tout centre neuro-chirurgical, intransportable, et menacé de perdre immédiatement la vue. C'est ce qui est arrivé aux malades XIII et XV. Quant à la petite malade de l'obs. II, la décompression fut pratiquée il y a 7 ans, alors que le diagnostic de localisation était impossible, sans ventriculographie, et que celle-ci était encore peu pratiquée en France. Les dangers de la trépanation décompressive antérieure sont bien connus, chez ces malades fragiles ; et dans les cas favorables, l'amélioration ne peut être, que tout à fait temporaire.

— De toutes façons, quel que soit le traitement palliatif appliqué, UNE THÉRAPEUTIQUE ADJUVANTE, MÉDICAMENTEUSE, sera indispensable pour combattre l'hypertension-intracranienne ; on utilisera, essentiellement, les solutions hypertoniques : soit le *sérum salé hypertonique* à 10 ou 15 % ; soit de préférence, le *sulfate de magnésie hypertonique* à 30 %, que l'on injectera à la dose de 20, 30 cc³, en une ou plusieurs fois, par la voie intraveineuse, mais avec une *extrême lenteur*, pour éviter les phénomènes de choc. Dans les cas moins urgents, on pourra utiliser la *solution isotonique de sulfate de magnésie*, en *goutte à goutte rectal*, à la dose de 250 à 500 cc³, par 24 heures.

Enfin, pour préparer à l'intervention tous les malades, surtout ceux qui ont déjà présenté *des crises d'épilepsie*, pour éviter que celles-ci n'apparaissent pendant l'intervention, et ne créent des catastrophes (hernie du cerveau, œdème cérébral, mort rapide), on aura intérêt à imprégner le malade, pendant quelques jours, avec de petites doses de gardénal, auxquelles on associera le chloral, le matin même de l'intervention.

Traitements curateurs

— La **radiothérapie** est *absolument inutile* ; jamais elle n'a fait rétrocéder un astrocytome, puisque seuls, le médulloblastome et les tumeurs malignes sont radio-sensibles

Elle n'est pas plus indiquée, comme complément de l'intervention.

— **L'exérèse chirurgicale de la tumeur** est la seule méthode. Pour intervenir sur la fosse postérieure, on aura intérêt à employer la position de Cushing, malade en décubitus ventral, tête fixée, épaules maintenues.

On utilisera l'anesthésie locale, parfois associée à de petites doses de pantopon ($1/3$ de cc³, au-dessous de 8 ans, 1 cc³ à partir de 10, 12 ans). Chez les tout-petits, chez les enfants craintifs et agités, on sera parfois obligé de recourir, soit à une anesthésie à l'éther, soit à un lavement d'averline.

Un principe essentiel, qu'il est à peine besoin de rappeler : *pendant l'intervention, surveiller constamment la tension artérielle, le pouls, la respiration, le degré de conscience.*

a) VOIES D'ABORD : pour aborder la fosse postérieure, deux procédés sont utilisés : *les procédés à volets ostéoplastiques*, les plus anciens ; procédés modifiés en 1930, par De Martel. *Les craniectomies* : essentiellement, *la craniectomie bilatérale, par le procédé de Cushing*, (1905), utilisée par le plus grand nombre de neuro-chirurgiens.

Tous nos malades ont été opérés par ce procédé, légèrement modifié par Clovis Vincent ; un point paraît important : *respecter la musculature postérieure*, autant que faire se peut ; ne pas couper, ne pas désinsérer les muscles ; les décoller seulement, de telle façon qu'après l'intervention, la décompression postérieure soit bien matelassée, par des plans musculaires solides, l'empêchant de bomber en arrière, et de provoquer une hernie cérébelleuse. De fait, jamais celle-ci n'a été observée chez nos petits malades.

b) LE VOLET OSSEUX ENLEVÉ, la dure-mère apparaît fortement tendue, et bombe toujours. Deux manœuvres doivent être effectuées de suite :

1° détendre le cerveau et le cervelet, par *ponction de la corne occipitale des ventricules latéraux*, de manière à diminuer l'hypertension ventriculaire.

2. La *résection du bord postérieur du trou occipital*, est souvent insuffisante, pour dégager le cône de pression : il faut toujours la compléter, par la *résection de l'arc postérieur de l'atlas*, et l'*incision de la dure-mère spinale*, puis *cérébelleuse* : le L. C. R. sort en jet. C'est toujours, le premier temps de toute intervention, pour tumeur de la fosse postérieure, ayant pour but essentiel, la libération du cône de pression et de l'engagement des amygdales, qui compriment fortement, le plancher bulbaire. Parfois, l'état du malade est tellement grave, avant et pendant l'intervention, que l'on doit s'arrêter à ce premier temps.

c) ABLATION DE L'ASTROCYTOME : après section de l'arachnoïde et exposition de la face postérieure du vermis et des lobes cérébelleux, deux cas peuvent se présenter, selon la localisation de l'astrocytome :

a) ASTROCYTOME DU VERMIS :

1) DÉCOUVERTE DE LA TUMEUR : *tantôt le vermis attire d'emblée l'attention, parce qu'il bombe anormalement* : soit que la tumeur affleure la corticalité, à sa partie inférieure, ou plus rarement à sa partie supérieure : elle se décèle, par une tache rouge ou grisâtre, tranchant nettement sur le tissu cérébelleux sain ; soit que la tumeur ne soit pas visible : on ponctionne en plein centre, le vermis dilaté, à lamelles élargies, avec le trocart mousse de Cushing : on tombe, soit dans un kyste à contenu xanthochromique, soit sur une induration profonde, qui est l'astrocytome.

— *Tantôt le vermis ne bombe pas*, mais en l'examinant de près, on constate un *élargissement discret des lamelles*, une *déviation latérale* ou un écartement des vaisseaux vermiens sagittaux, une surélévation du dôme vermien : on explorera d'abord, l'orifice inférieur du IV^e ventricule, entre les amygdales engagées, puis l'extrémité inférieure du vermis ; on vérifiera s'il vient du L. C. R., par le trou de Magendie, spontanément ou par compression des jugulaires. La ponction du vermis, mènera sur le kyste ou sur l'astrocytome, qui siège le plus souvent, vers l'extrémité

antéro-inférieure du vermis. Mis à part les cas où la tumeur affleure le cortex, *il faudra presque toujours sectionner verticalement le vermis*, au bistouri électrique, pour atteindre la tumeur ; section qui est toujours très bien tolérée. C'est le seul moyen pratique de bien voir, de bien exposer l'astrocytome. Puis, *très délicatement*, on *recherchera le plan de clivage*, en refoulant le tissu cérébelleux sain, de proche en proche, pour se rendre compte du volume, de l'extension, et des connexions de l'astrocytome.

2) EXÉRÈSE DE L'ASTROCYTOME : *le plus souvent, il s'agit d'astrocytome fibrillaire kystique* : après ouverture et évacuation du kyste, sur lequel on a été conduit par le trocart, on explore la cavité, et on recherche vers la partie inférieure, la *petite tumeur murale*, dont on sectionne la base d'implantation, à la pince coagulante et coupante ; cette section du pédicule a pu, dans quelques cas, être la source d'hémorragies abondantes, du fait de nombreux vaisseaux, qui se dirigent de la paroi du kyste, vers la tumeur. Cette tumeur murale, empiète presque toujours, de façon plus ou moins importante, sur un des lobes.

En cas d'astrocytomes non kystiques, il s'agit souvent de tumeurs volumineuses, dont il faut pratiquer, dès le début, un évidement central pour en faciliter l'ablation ; puis suivre le plan de clivage, peu net dans quelques cas ; *vérifier de très près, l'extension vers le IV^e ventricule, l'adhérence au toit, et au plancher*. *Eviter toute manœuvre traumatisante*, toute traction brutale des fragments de la tumeur, qui peuvent adhérer aux centres vermiens, du toit, du plancher, aux pédoncules cérébelleux, et créer des troubles graves. Puis, par manœuvres délicates, *rétablir la perméabilité du IV^e ventricule et de l'aqueduc de Sylvius*, par exérèse du fragment de l'astrocytome, qui oblitère son orifice postérieur.

b) ASTROCYTOME DES HÉMISPHÈRES : — *tantôt l'astrocytome affleure la corticalité* de l'hémisphère, qu'il fait bomber suivant tous ses diamètres, étalant, dilatant les lamelles ; — après électro-coagulation des vaisseaux superfi-

ciels, qui entourent la zone suspecte, on recherche le plan de clivage, on évide la tumeur en son centre ; puis après morcellement, on en pratique l'exérèse, si possible jusqu'en tissu sain, en prenant de grandes précautions, en dedans, vers les centres vermiens, en avant, vers le IV^e ventricule, en dehors, vers le pédoncule cérébelleux moyen, qu'il faut s'abstenir de traumatiser ; enfin, vers la partie antéro-inférieure de l'hémisphère, car les nerfs mixtes ne sont pas loin.

— *Tantôt l'astrocytome n'est pas visible*, mais un des hémisphères, est plus saillant que l'autre ; le vermis est refoulé. Une ou plusieurs ponctions exploratrices, aboutissent, soit à un kyste, soit à l'induration profonde de la tumeur : après incision de l'hémisphère, au bistouri électrique, on pratiquera l'exérèse de la tumeur, selon les mêmes principes, que pour les astrocytomes vermiens.

Deux faits méritent d'être soulignés, dans ces astrocytomes hémisphériques : *l'astrocytome et son kyste sont le plus souvent, à la fois, vermien et hémisphérique* ; parfois, par œdème, par compression, ou phénomène de compensation, un astrocytome localisé à un hémisphère, peut déterminer un syndrome cérébelleux, prédominant du côté opposé (De Martel).

— L'exérèse de la tumeur ayant été pratiquée, on aura souvent intérêt, à injecter du liquide de Ringer, dans la cavité du kyste ; puis, après vérification et complément de l'hémostase, au bistouri électrique, aux clips, et même si besoin, par fragment de muscle, on suture la dure-mère, on réapplique le volet osseux, que l'on fixe par des bronzes ; on suture les muscles, aponévroses et les plans superficiels.

Telles sont, esquissées largement, les méthodes d'exérèse de ces astrocytomes du cervelet, telles qu'elles ont été utilisées pour nos malades. Avant de terminer ce chapitre, deux questions doivent être envisagées :

a) *Faut-il drainer la fosse postérieure ?* De Martel fait toujours un double drainage ; un drain pendant 24 heu-

res dans la zone tumorale, pour assurer l'évacuation des caillots de sang, qui sans cela, s'accumuleraient au niveau de la base, autour du bulbe ; un autre, dans la fosse postérieure, pendant 48 heures, pour assurer l'évacuation du L. C. R., qui est sécrété en abondance, après le trauma opératoire. *Jamais, chez nos 28 petits malades, opérés par Clovis Vincent ou ses assistants, il n'a été pratiqué de drainage*; nous en verrons plus loin les raisons, à propos des accidents post-opératoires.

b) *Faut-il pratiquer les opérations, en un ou plusieurs temps ?* L'exérèse complète de la tumeur, est de nos jours le point capital, de l'intervention, si l'on veut éviter les récidives. Tous les neuro-chirurgiens sont unanimes, à préférer l'opération en 1 temps, quand elle est possible, quand le permet le volume de la tumeur et l'état du patient. Malheureusement, le neuro-chirurgien est toujours tenté, dans la crainte des récidives, de pratiquer une exérèse, la plus large possible, et c'est souvent ainsi, que l'on met en danger immédiat, la vie de l'enfant. Car, bien souvent, les circonstances sont loin d'être aussi favorables, et la sagesse commande de se contenter, dans un premier temps, d'une opération incomplète, réservant le deuxième temps, à une époque, où le malade sera mieux en état de supporter, une exérèse radicale : — tantôt il s'agit de malades, présentant des crises postérieures répétées, des symptômes bulbaires graves; avec asthénie profonde, hypotension artérielle marquée, avant l'intervention : il faudra se contenter, de parer au plus pressé : la décompression postérieure, pour libérer le bulbe et les amygdales engagées ; décompression que l'on pourra compléter, par une ponction du kyste : cette ligne de conduite a été rarement observée, pour nos petits malades ; cette simple ponction du kyste, peut être encore indiquée, lorsque la taille du volet a été laborieuse, a entraîné une grosse déperdition sanguine, lorsque la tension artérielle est basse, avant l'abord de la lésion.

Mais une autre raison, pousse quelquefois le neuro-chi-

rurgien, à faire un premier temps incomplet : c'est une raison de prudence, lorsqu'il se trouve devant une tumeur très volumineuse, comprimant depuis très longtemps le IV^e ventricule, et de ce fait, entraînant une grosse hydrocéphalie ventriculaire. *Pour éviter les accidents de déplétion ventriculaire rapide*, accidents très graves, *presque toujours mortels*, on peut être amené, à ne pratiquer *qu'une exérèse partielle de la tumeur*, afin de ne pas débloquent trop largement, le IV^e ventricule et l'aqueduc. Cette ligne de conduite a été observée, chez 14 de nos malades sur 28, soit parce que la tumeur était trop étendue, soit surtout, pour éviter le dégonflage trop rapide, des ventricules distendus. L'inconvénient de cette technique, est de favoriser les récidives, à plus ou moins longue échéance. Dans les 14 cas restants, l'ablation de la tumeur a été, complète ou presque, en un seul temps.

— **Incidents opératoires.** — Ils ne sont pas rares :

— *Accidents cardio-vasculaires* : une hypotension artérielle transitoire, peut s'observer dans un certain nombre de cas, après l'anesthésie locale, après la taille du volet, même sans hémorragie abondante. Cette hypotension peut devenir plus importante, vraiment menaçante, quand on arrive au contact du IV^e ventricule : l'huile camphrée, la caféine, l'adrénaline, sont des adjuvants précieux, pour lutter contre ce collapsus cardio-vasculaire, qui peut déterminer la mort. Enfin, on peut voir la tension baisser lentement, mais progressivement, à la suite d'hémorragies abondantes ; il faudra savoir choisir le moment optimal, pour pratiquer une transfusion modérée, avant les signes d'anémie bulbaire grave, avant que la T. A., ne soit complètement effondrée. Il vaudra mieux, si possible, s'abstenir de transfusion, une fois l'hémostase terminée, et avoir recours, à une injection de sérum par voie sous-cutanée. On évitera de cette façon, dans une certaine mesure, les hémorragies secondaires. Chez nos petits malades ces incidents ont été minimes.

— *Accidents bulbaires* : sont assez fréquents, dans les

tumeurs qui compriment fortement le plancher du IV^e ventricule : lorsqu'on veut libérer la tumeur, à ce niveau, il se produit souvent, des vomissements répétés, du hoquet, du cornage et des troubles respiratoires, qui peuvent devenir graves : la respiration, d'abord irrégulière, se ralentit : les pauses de plus en plus longues, peuvent aboutir, à la syncope respiratoire. Ces faits ont été observés avec netteté, dans les cas I et XI, et même dans ce dernier cas, ont entraîné la mort en quelques minutes.

— *Accidents hémorragiques* : des hémorragies abondantes peuvent survenir, soit à la taille du volet osseux, par rupture de veines émissaires importantes, au niveau du Pressoir, ou au moment de l'ablation de la tumeur ; d'où, électro-coagulation des pédicules vasculaires, des vaisseaux arachnoïdo-piémériens de voisinage, ou hémostase aux clips. Il faudra, en effet, éviter toute perte de sang inutile, dans cette longue opération, chez des malades qui, avant l'intervention, étaient déjà fatigués, et présentaient une tension artérielle basse.

Suites opératoires

— **SUITES NORMALES** : Remis dans son lit, le malade se réchauffe, se recoloré ; la tension remonte progressivement, la respiration se ralentit et se régularise ; le pouls se ralentit également, la conscience est intacte, mais la parole est souvent lente et monotone. Le premier jour, les vomissements se répètent ; ils peuvent, par les efforts qu'ils entraînent, provoquer des hémorragies secondaires. Donc, surveiller le pouls, la température, la respiration, toutes les heures, pour tenter de juguler les accidents post-opératoires, à leur début ; surveiller également la déglutition, dont les troubles, sont un excellent témoin, de ce qui se passe d'anormal dans la fosse postérieure, spécialement au niveau du bulbe. On injectera du sérum physiologique,

sous la peau, en plus ou moins grande quantité, selon le degré d'hydrocéphalie de l'enfant ; chaque jour, on pratiquera, si besoin, une ponction lombaire, pour s'assurer si le L. C. R. est sanglant, et si le malade continue à saigner ; et surtout pour vérifier, s'il y a hypo ou hypertension : dans le premier cas, ne plus faire de ponction ; au contraire, les répéter dans le second : prélever chaque jour, 20, 30 **cmc.** de L. C. R. On aura également une idée de **cette hypertension**, par le soulèvement du volet, la tension de la cicatrice.

En général, la température se maintient à 38°5, 39°, les trois premiers jours, puis retombe peu à peu vers la normale, en 8 jours. Il faudra pratiquer une grande asepsie pour le pansement, afin d'éviter l'infection de la plaie, et secondairement du L. C. R. Cela ne s'est jamais produit chez nos malades ; une seule fois, une fistule de L. C. R., s'est formée, au niveau de la cicatrice ; fistule qui s'est tarie en une quinzaine de jours, par des P. L. répétées. Il faudra prévenir les escarres, au niveau de la plaie occipitale, en évitant que le malade ne pose directement la tête, sur cette région, et en utilisant un support pour la tête, tel un rond de caoutchouc garni. En principe, si tout va bien, les malades sont assis vers le cinquième jour, et commencent à se lever, au dixième ou quinzième jour.

Les suites immédiates, du point de vue cérébello-vestibulaire, sont les suivantes : — aussitôt après l'opération, chez ceux à qui on a sectionné le vermis, on observe un nystagmus lent, de grande amplitude, qui s'atténuera le plus souvent, en 15 jours à 3 semaines, mais ne disparaîtra complètement, que beaucoup plus tard. — Dans un grand nombre de cas, on observe très rapidement, en quelques jours, une rétrocession des troubles cinétiques, mais partielle, et très incomplète ; et s'ils étaient très intenses avant l'opération, ils vont persister, atténués, pendant plusieurs mois. 15 de nos malades ont eu des suites opératoires immédiates, normales.

— COMPLICATIONS POST-OPÉRATOIRES : Diverses manifestations, isolées, plus souvent associées, peuvent s'observer, dans les heures et les jours, qui suivent : complications redoutables, souvent mortelles, contre lesquelles il est très difficile, mais non impossible de lutter : *l'hyperthermie et les troubles vaso-moteurs*, d'une part ; *les troubles respiratoires et la syncope respiratoire*, d'autre part.

Enfin, la *somnolence* et les *troubles du métabolisme de l'eau*.

a) L'HYPERTERMIE ET LES TROUBLES VASO-MOTEURS : Voici une description de ce que l'on observe dans la majorité des cas : le malade est revenu de la salle d'opération, pas trop shocké, conscient, la tension artérielle est voisine de la normale, la respiration régulière. Quelques heures plus tard, en général 4 à 6 heures, la température centrale s'élève à 38°5-39°, T. A. baisse, le pouls s'accélère ; les troubles s'aggravent de quart d'heure en quart d'heure. Le malade devient subcomateux, la respiration stertoreuse, rapide et irrégulière, les téguments se refroidissent et se cyanosent, la température est à 40°, 41°. Si, dès que se manifeste cette hyperthermie, on n'est pas intervenu énergiquement, par un moyen d'ailleurs empirique, mais souvent très efficace, la réfrigération par de nombreuses vessies de glace, appliquées sur tout le corps, la mort apparaît en 8 à 10 heures, parfois, avec hémorragies terminales profuses, du tractus gastro-intestinal, (obs. V, VIII, XVII, XIX, XXVIII).

Parfois, les phénomènes hyperthermiques sont moins aigus, et on a pu les juguler, plus ou moins rapidement, par la réfrigération et les ponctions lombaires répétées, (obs. IV, VI, XII, XV, XXIX).

L'autopsie, lorsque nous avons pu la pratiquer, nous a montré souvent, un œdème cérébral important, une distension des ventricules, par une grande quantité de L. C. R. sous tension, des viscères congestionnés. Dans le cas VIII, existaient des suffusions hémorragiques étendues, sur toute la hauteur du tractus digestif, mais particulièrement, au niveau de l'estomac.

b) TROUBLES RESPIRATOIRES ; SYNCOPÉ RESPIRATOIRE : sont plus rares.

Brusquement, entre la quatrième et la douzième heure, alors que l'enfant paraissait avoir bien supporté l'intervention : — tantôt, la respiration devient irrégulière, présente des arrêts ; un hoquet plus ou moins violent l'accompagne, et annonce les troubles bulbaires graves ; les arrêts respiratoires se prolongent ; une syncope respiratoire, marque la fin de cet accident, contre lequel toute thérapeutique, se révèle inactive. — Tantôt, la respiration s'accélère brusquement, passe de 20 à 40 à la minute ; la déglutition devient difficile, puis la respiration se précipite davantage, s'embarrasse ; les bronches s'emplissent d'œdème, le malade grailonne ; une mousse rosée apparaît à la bouche ; le pouls s'affaiblit rapidement ; la T. A. est plus basse, la cyanose progresse, et le malade succombe aux progrès de ces troubles respiratoires.

c) LA SOMNOLENCE ET LES TROUBLES DU MÉTABOLISME DE L'EAU : ces deux ordres de manifestations, s'associent dans quelques cas à l'hyperthermie, pour créer un syndrome très curieux, dont nous avons observé deux cas : dans l'obs. XXX, l'enfant présente des suites opératoires presque normales, pendant une semaine. Le huitième jour, brusquement, la température monte à 40° ; l'enfant présente une somnolence profonde ; la respiration s'accélère, et surtout, les yeux s'excavent ; une véritable déshydratation aiguë apparaît, en même temps qu'une polyurie intense. Sous l'influence du traitement, tous les phénomènes cèdent en quelques heures : l'enfant redevient très consciente, mais ne parle pas, la polyurie cesse, le facies se transforme, la température tombe. A plusieurs reprises, les mêmes phénomènes se reproduisent dans les semaines suivantes. Chaque rechute, débute de la même façon : soit intense, élévation thermique rapide, polyurie très marquée ; puis, somnolence profonde, et déshydratation aiguë. Chaque fois, le traitement jugule les accidents, et au bout de deux mois, ceux-ci ont fini par disparaître.

Dans l'obs. XV, 15 jours après la quatrième intervention, des phénomènes identiques se produisent, mais entraînent la mort en quelques heures.

— QUELLE EST LA PATHOGÉNIE DE CES ACCIDENTS ? Il nous paraît très délicat de résoudre cette question, car il est probable que la pathogénie n'est pas univoque, et que jouent, des causes multiples et souvent intriquées. Cependant, il nous semble que le mécanisme propre de ces accidents, est différent :

a) *L'hyperthermie et les troubles vaso-moteurs*, nous paraissent, sous la dépendance de perturbations, qui se passent peut-être dans différentes zones de l'encéphale, mais principalement au *niveau des centres régulateurs de la thermogenèse, qui siègent dans la paroi du III^e ventricule, en particulier, au niveau de l'infundibulum*. Sans doute, un léger trauma crânien, sans hémorragie, une simple ponction d'une corne occipitale, sans que l'on trouve le ventricule, ni qu'on injecte de l'air, suffisent à déclencher la poussée hyperthermique. Il ne fait pas plus de doute, que dans une hémorragie méningée, le sang épanché au niveau de la base est susceptible de provoquer de la fièvre, par résorption, ou par irritation de centres encéphaliques de la thermogenèse, situés au niveau de la base. Mais, chez nos malades, cette hypothèse de l'hémorragie doit être écartée, car, jamais à la réouverture et à l'autopsie, il n'y avait de sang en quantité appréciable.

En fait, de nombreuses expériences ont été tentées, bien résumées dans le rapport de André THOMAS, à la XIV^e réunion neurologique internationale. Ces nombreuses expériences, le fait que dans les interventions sur cette région, pour tumeur de l'hypophyse, tumeur du III^e ventricule, l'hyperthermie est souvent immédiate, montrent bien la prééminence et le rôle essentiel de cette région diencephalique, sur la régulation thermique. Il en est de même pour les centres vaso-moteurs, si riches en cette région.

Il en est de même pour le syndrome : *somnolence, troubles du métabolisme hydrique, et hyperthermie* : ce que

l'on sait aujourd'hui de la physiologie du III^e ventricule, en particulier de l'infundibulum, autorise à rattacher ces manifestations à un trouble fonctionnel de cette région.

b) *Les troubles respiratoires, la syncope respiratoire* ; ces crises, ayant l'allure d'un faux œdème aigu du poumon larvé, nous paraissent au contraire, dépendre surtout de phénomènes bulbaires ; peut-être à la faveur d'une trop rapide décompression, des centres bulbaires respiratoires.

— QUELLE EST LA CAUSE DÉCLENCHANTE DE CES ACCIDENTS?

Le problème est encore plus délicat, mais n'est pas sans importance, puisque c'est de cette cause que dépendra la thérapeutique préventive et curative. Deux grandes causes, nous paraissent entrer en ligne de compte :

a) L'ŒDÈME CÉRÉBRAL : sous l'influence du traumatisme opératoire, en particulier de celui, provoqué par le bistouri électrique, utilisé, non seulement à doses trop élevées, mais surtout à doses trop prolongées, il se produit une hyper-sécrétion intense des plexus choroïdes, et une distension des ventricules latéraux, d'une part; et d'autre part, un œdème probablement inflammatoire de la région, avec gêne de la résorption de ce L. C. R., sécrété brusquement, en trop grande abondance. Sous l'influence de la distension du III^e ventricule, se produit l'hyperthermie ; sous l'influence de l'œdème cérébral apparaissent des troubles bulbaires. Cette conception est évidemment schématique, puisque les mécanismes s'intriquent plus ou moins. Mais la réalité de l'œdème cérébral, a été constatée chez trois de nos malades, (obs. V, XVII, XXI).

b) LE DÉSÉQUILIBRE DE L'HYDRAULIQUE VENTRICULAIRE :

1. Nous avons déjà vu, que la DISTENSION VENTRICULAIRE BRUSQUE : ventricules latéraux et III^e ventricule, peut être cause de crises d'épilepsie, de troubles vaso-moteurs, et d'hyperthermie. La ponction lombaire, la ponction ventriculaire, dans ces cas, à condition que la tumeur siège dans la fosse postérieure, aura une influence favorable sur les troubles, à la condition qu'elle soit abondante, répétée quotidiennement, tant que persisteront les signes cliniques et manométriques, d'hyper-sécrétion du L. C. R.

2. Mais un autre facteur joue un rôle important, capital, pour Clovis VINCENT : *la déplétion ventriculaire plus ou moins brutale*, consécutive à la trop rapide et trop complète désobstruction du IV^e ventricule ou de l'aqueduc, chez des sujets hydrocéphales de longue date, et dont les ventricules s'étaient adaptés à cette hydrocéphalie. C'est pour cette raison, que la tumeur n'a été que partiellement extirpée, chez un grand nombre de nos petits malades (14), afin d'éviter le déblocage trop brusque, du IV^e ventricule, et de l'aqueduc. C'est encore pour une raison identique, que nombre de ces malades sont laissés, pendant plusieurs heures après l'intervention, dans le décubitus ventral, en attendant que le L. C. R. reformé, remplisse à nouveau les cavités ventriculaires, en assez grande abondance et qu'on ne les retourne que tardivement, et avec les plus grandes précautions.

La réalité de ces accidents d'*hypotension*, de « *vide ventriculaire* », ne peut faire de doute : dans l'obs. XXX, la ponction ventriculaire, pratiquée à l'occasion du syndrome somnolence, déshydratation aiguë, a montré à chaque reprise, l'existence d'une hypotension très nette dans les ventricules. Le rapport existant entre ces deux faits, est prouvé par l'influence, presque immédiate des injections de sérum de Ringer (20-30 cmc.) dans le ventricule, et surtout les injections d'air stérile, qui excitent la sécrétion. Chaque fois, ce traitement a fait rétrocéder rapidement, les accidents.

Enfin, cette malade a présenté, par la suite, des alternatives d'hyper et d'hypotension ventriculaire : l'hydraulique du système ventriculaire, a fini par se stabiliser au bout de deux mois, et actuellement, l'enfant reparle et va très bien.

Ces faits seront développés, dans un prochain travail, de notre collègue MAHOUDEAU.

c) Enfin, lorsque la tumeur n'a été que partiellement extirpée, peut-être faut-il faire jouer un rôle, à *cette tumeur elle-même, qui peut basculer, coincer le bulbe*, au cours de changements brusques de position, du malade.

— EN PRATIQUE, il est extrêmement difficile, de faire le départage, entre les accidents d'œdème ou de déplétion ventriculaire, et cependant, ce point est d'importance capitale, puisque la thérapeutique, opposée dans les deux cas, en dépend exclusivement.

1) En principe, *on pourra soupçonner l'œdème cérébral*, si on a dû *utiliser longuement, le bistouri électrique, et à fortes doses*, pour la dissection de la tumeur et la coagulation des vaisseaux ; à plus forte raison, *si le volet est soulevé*. Dans ces cas, ne pas faire de sérum sous la peau, mais pratiquer une ponction lombaire : si le L. C. R. lombaire *est hypotendu*, et qu'on ait de sérieuses raisons de penser à l'œdème cérébral, pratiquer une ponction ventriculaire, puis une réouverture de la fosse postérieure, pour s'assurer que la perméabilité rétablie du IV^e ventricule, n'est pas à nouveau obstruée, par un œdème du cervelet. Si le L. C. R. *est hypertendu*, pratiquer des P. L. abondantes et répétées, quotidiennement, rarement deux fois par jour. Celles-ci, effectuées à temps, associées à la réfrigération précoce du malade, suffiront dans certains cas. Si les accidents sont menaçants, pratiquer une *ponction ventriculaire*, et *injecter du sulfate de magnésie hypertonique, très lentement, dans les veines*.

2) Toujours en principe, si on a affaire à un *enfant très hydrocéphale*, de date ancienne, penser à la possibilité de ces « *accidents de vide* » ventriculaire, ne retourner l'enfant que longtemps après l'opération, ne pas le bouger. Faire du sérum physiologique à hautes doses, par voie sous-cutanée, pendant et après l'opération. Si les accidents de « *vide* » apparaissent, mettre le malade tête basse, et tenter une injection de liquide de Ringer, ou mieux, d'air stérile, dans les ventricules.

En fait, il est souvent très délicat de se faire une opinion, et le neuro-chirurgien doit, sur des signes incertains, opter pour une de ces deux hypothèses, qui cependant, ont des conséquences pratiques, tout à fait opposées : mais, la

ponction ventriculaire, montrera l'hyper ou l'hypotension, et de ce fait, indiquera la conduite du traitement.

3) Quant à l'hémorragie, s'il est incontestable qu'elle joue un rôle dans quelques cas, nous ne l'avons jamais rencontrée chez nos malades.

d) LES COMPLICATIONS PULMONAIRES POST-OPÉRATOIRES : elles sont très rares : congestion massive par irritation du pneumogastrique, congestion passive, due au décubitus dorsal ; enfin, gangrène pulmonaire, bronchopneumonie, à la suite de troubles de la déglutition. Chez le malade XXI, existait une congestion massive des poumons.

e) LES RÉACTIONS MÉNINGÉES ASEPTIQUES, CURABLES, TARDIVES : Elles peuvent se voir une dizaine de jours après l'opération, rarement plus tard : brusquement, un syndrome méningé plus ou moins accentué, avec fièvre, raideur de la nuque, Kernig, céphalée, vomissements. La ponction lombaire, ramène un liquide hypertendu, louche, contenant des polynucléaires nombreux, en général peu altérés, et une hyperalbuminose importante. Il n'y a jamais de microbes, ni à l'examen direct, ni à la culture. Ces réactions aseptiques, sont le fait, soit de coagulations massives, au bistouri électrique, d'où afflux de polynucléaires, au niveau de cette zone de brûlure, soit de la résorption d'un fragment musculaire, ayant servi à l'hémostase.

Nous ne ferons que signaler, la possibilité de fistules du L. C. R., au niveau de la plaie, exceptionnelles, (obs. XXIII). Les ponctions lombaires en série, les tarissent rapidement. Il faut cependant s'en méfier, et prendre de grandes précautions d'asepsie, car elles peuvent être cause, d'infection secondaire du L. C. R.

Quant à la hernie cérébelleuse, par la brèche osseuse de décompression, jamais elle n'a été observée chez nos malades.

RÉSULTATS ET PRONOSTIC OPÉRATOIRES

28 de nos malades ont été opérés :

a) 6 D'ENTRE EUX SONT DÉCÉDÉS DANS LES HEURES OU LES JOURS QUI ONT SUIVI, (21 %), (Obs. I, V, VIII, XI, XVII, XIX). Parmi ces 6 malades, un est décédé sur la table d'opération, à la suite de syncope respiratoire; 4 sont morts le soir de l'intervention, un 6 jours après; pour les 5 derniers malades, la cause de la mort, était trois fois, des accidents de déplétion brutale; dans les 2 autres cas, les malades ont succombé, au milieu d'un syndrome d'hyperthermie, avec énorme hypertension du L. C. R., dans un cas, gros œdème cérébral, chez les deux autres. *Tous ces malades étaient dans un état extrêmement grave, au moment de l'intervention: crises postérieures, troubles respiratoires graves, troubles de la déglutition.* Chez ces 6 malades, la tumeur avait été extirpée complètement, ou presque, dans 3 cas, partiellement dans les trois autres.

b) CEPENDANT, DEUX AUTRES MALADES SONT DÉCÉDÉS, à DES DATES BEAUCOUP PLUS ÉLOIGNÉES, avec des manifestations, qui permettaient de les rattacher, bien que tardivement, aux suites opératoires : l'un, (obs. XXI), au *bout de trois semaines*, d'une brusque syncope respiratoire : l'exérèse de la tumeur, avait été à peine entreprise, tant était grave (coma), l'état de l'enfant, au moment de l'intervention. L'autre, (obs. III), au *bout de deux mois*, subitement, alors que la malade était rentrée chez elle, commençait à remarcher, et s'était très améliorée. Nous n'avons pu pratiquer l'autopsie, et nous ignorons, la cause exacte de la mort, **dans ce cas.**

c) DONC DEUX MOIS APRÈS L'OPÉRATION 20 DE NOS MALADES,

(71 %), ÉTAIENT VIVANTS, et sinon complètement guéris, du moins très améliorés.

d) Si, maintenant, nous faisons un état de ces décès opératoires, dans les suites immédiates, rapprochées, ou éloignées, (2 mois), selon les années où ils ont été opérés, nous constatons :

	MALADES OPÉRÉS	MALADES DÉCÉDÉS
1928	2	1
1930	1	1
1931	3	1
1932	6	1
1933	14	4
1934	2	0

e) Enfin, selon la localisation de la tumeur : 6 tumeurs du vermis sont décédées, contre deux, des hémisphères.

CONCLUSIONS : Cette statistique opératoire, se résume ainsi: *mortalité opératoire vraie*: 3,5 % ; *mortalité au sixième jour* : 21 % ; *mortalité à la fin du deuxième mois*: 28 %.

— Sans doute, pour aussi brillante que soit cette statistique, n'est-elle pas aussi remarquable, que celle d'autres neuro-chirurgiens. Mais toutes les statistiques ne sont pas comparables ; les malades opérés n'étaient pas toujours, dans un état aussi grave que les nôtres ; et à tous les malades, les divers neuro-chirurgiens, selon leur tempérament, ont pratiqué des exérèses plus ou moins étendues, plus ou moins osées. Il n'en reste pas moins que cette statistique, eu égard, à l'état où sont parvenus les malades au neuro-chirurgien, eu égard, à ce qu'on leur a fait, doit être considérée comme remarquable.

PRONOSTIC ÉLOIGNÉ

— Parmi les 20 malades qui étaient vivants, deux mois après l'intervention, 1 *est décédé fortuitement, au bout de un an, (obs. XII)* : il était guéri, au bout de deux mois. Nous avons eu de ses nouvelles ; il marchait, courait normalement ; il était devenu très adroit ; il se développait physiquement et intellectuellement ; un an plus tard, une lettre de ses parents, nous apprit que l'enfant venait de succomber à la suite d'une bronchopneumonie de la rougeole.

— Parmi les 19 autres malades opérés, 14 *malades* sont actuellement *bien portants* : 5 *ont récidivé*.

Guérison :

14 de nos malades, (50 %), *peuvent être considérés comme guéris actuellement*, autant que le permette, une période d'observation, encore trop limitée ; 7 d'entre eux ont été présentés, à la Société de Pédiatrie de Paris, il y a quelques mois, par notre Maître Clovis Vincent. Sur ces 14 malades, nous en avons réexaminé personnellement 10, il y a peu de temps ; les 4 autres, étaient bien portants, il y a un an environ ; nous en avons eu d'excellentes nouvelles, récemment. Ces cas répondent à 7 astrocytomes du vermis, 7 des hémisphères. Chez ces malades, 7 fois la tumeur a été enlevée complètement, du moins peut-on le présumer ; 3 fois elle a été enlevée presque entièrement ; enfin dans 4 cas, à cause de l'hydrocéphalie, elle n'a été que partiellement extirpée.

La guérison s'affirme, depuis trois ans et demi ou plus, pour 4 de nos malades, depuis deux ans pour un autre, de-

puis un an et demi, pour trois enfants, un an pour quatre autres, 10 mois et 8 mois pour les derniers. Nous allons étudier successivement, ce que sont devenus, chacun des troubles engendrés par la tumeur :

1) L'HYPERTENSION INTRACRANIENNE, est disparue chez tous nos malades et immédiatement : plus de céphalée, plus de vomissements ; aucun de ceux que nous avons pu examiner, ne présentait de tension, au niveau de la décompression postérieure.

2) L'HYDROCÉPHALIE, souvent persiste, mais à un moindre degré.

3) L'ÉTAT DU FOND D'ŒIL : la stase disparaît en général, en un à deux mois, quelquefois en un temps beaucoup plus long, (persistance d'un léger degré d'œdème des bords). Cependant, 7 de nos enfants, qui avaient antérieurement une grosse stase, avec, dans trois cas, un début d'atrophie, présentaient à ce dernier examen, une atrophie optique post-stase, plus ou moins prononcée, avec décoloration de la papille, et bords papillaires frangés. Les 6 autres malades ont un fond d'œil normal.

4) ACUITÉ VISUELLE : la plupart de nos malades ont récupéré une acuité, normale ou suffisante, (5/7.5, pour 4 de ces enfants). Le malade de l'observation XXVIII, qui présentait une très grosse stase au moment de l'opération, mais avec une acuité relativement conservée, est actuellement aveugle d'un œil. Cette cécité, marche de pair, avec une allure très atrophique de la papille, de ce côté. L'enfant XXVII, aveugle avant l'intervention, n'a pas récupéré grand'chose. Cependant, elle peut distinguer le jour de la nuit.

5) LES RÉFLEXES LUMINEUX : LA MYDRIASE, sont revenus à la normale, chez tous nos malades, exceptés, les deux qui sont aveugles.

6) Ces enfants ne présentent plus d'ATTITUDES ANORMALES DE LA TÊTE, sauf dans le cas XXV, où elle persiste, mais très atténuée.

7) Nous voudrions particulièrement insister, sur les TROUBLES CÉRÉBELLO-VESTIBULAIRES :

a) Aucun de nos malades, n'a présenté de *vertiges*, depuis l'opération : il est vrai qu'ils étaient, rares et peu intenses, auparavant. Trois d'entre eux, gardent un *léger nystagmus horizontal*, lent, ample, (ces trois malades ont eu une section complète du vermis).

b) *Les troubles du tonus*: avant l'intervention, tous ces malades étaient atteints, à des degrés divers, de troubles hypotoniques; l'un, en particulier, (obs. XXVI), était confiné au lit par cette hypotonie, qui rendait tout mouvement des membres inférieurs, à peu près impossible ; 10 jours après l'intervention, il commençait à les remuer ; deux mois plus tard, il se tenait debout. Actuellement, au bout de un an, il n'existe plus le moindre signe d'hypotonie, même en utilisant les petites épreuves : de la **poussée**, de la dépression du creux poplité, etc...

Chez tous les malades, cette hypotonie est disparue rapidement. Chez tous, les réflexes de posture sont normaux, en particulier, ceux du malade précédent, qui étaient abolis avant l'intervention.

c) *Les troubles de l'équilibre* : aucun de nos malades, ne présente actuellement la moindre oscillation, la moindre inclinaison dans l'épreuve de Romberg. Chez 12 d'entre eux, la statique et l'équilibre, sont redevenus normaux, et ceci très rapidement, en deux à trois mois, le plus souvent, même alors que la démarche, était auparavant ébrieuse, que le malade titubait, présentait des pulsions évidentes, et des chutes nombreuses. Chez tous ces enfants, la marche, la course, s'effectuent de façon absolument normale ; une de ces malades, insiste sur le fait, qu'elle peut danser normalement. Tous ces enfants marchent maintenant, les jambes non écartées. Cependant, la plupart ont une certaine difficulté, à se maintenir sur un seul pied. Chez le dernier de ces malades, (obs. XXVI), qui avant l'opération avait une impossibilité absolue de marcher, persiste un léger trouble, avec tendance à dévier à gauche, hésitation au demi-tour, léger élargissement de la base de sustentation ; les pieds prennent appui sur le sol, un peu lourde-

ment, les bras sont écartés du corps. Mais il n'y a pas de signe de Romberg; la station sur un pied est impossible.

Donc, *presque toujours, les troubles de l'équilibre et de la statique, disparaissent rapidement* et ceci est facile à comprendre, *puisque'ils sont sous la dépendance de l'atteinte des noyaux vestibulaires du plancher, qui sont, beaucoup plus comprimés que envahis*, et qui de ce fait, doivent fonctionner normalement, une fois la compression levée.

d) *Les troubles cinétiques* ; au contraire, *les troubles de la coordination, de la cinétique, qui eux, sont directement sous la dépendance des centres cérébelleux, rétrocedent beaucoup plus lentement, et même souvent, persisteront, quoique atténués*. Ce fait n'a rien qui puisse nous surprendre, *puisque ces centres cérébelleux, sont directement intéressés et lésés par la tumeur*. Nous retrouvons une légère hypermétrie chez 9 de nos malades, l'asynergie chez un grand nombre, le tremblement intentionnel chez trois d'entre eux ; mais, c'est surtout l'adiadococinésie, qui persiste assez intense, chez 6 enfants.

Enfin, 5 malades ne présentaient plus aucun trouble de la coordination.

Donc ces troubles cinétiques, contrastent avec les troubles de l'équilibre, par leur persistance, atténuée, dans un grand nombre de cas.

Et ceci, n'est pas sans importance : car les troubles de la marche, les chutes, la titubation, troubleraient considérablement la vie de ces petits malades, s'ils devaient persister ; alors qu'ils toléreront très bien, des troubles de la coordination des membres supérieurs, même assez marqués, même s'ils siègent à droite. En effet, par des phénomènes de suppléance et d'adaptation, ces enfants arrivent très vite, à écrire correctement, à dessiner de même. Ils sont souvent très adroits, et n'extériorisent guère plus, leur asynergie et leur hypermétrie, dans la marche, ni dans la course. A tel point, *qu'ils peuvent être considérés pratique-*

ment comme guéris, malgré la persistance, aux épreuves classiques, de petits troubles cinétiques.

8. LES TROUBLES RÉFLEXES : deux de ces malades présentaient une abolition des réflexes ; ceux-ci sont réapparus 15 jours, 1 mois après l'intervention ; trois autres, avaient une diminution plus ou moins marquée, de ces réflexes tendineux ; ceux-ci, sont actuellement normaux. Ces faits montrent bien le rôle de l'hypertension dans leur genèse, et non pas celui, d'une lésion médullaire hypothétique.

9. L'ATTEINTE DE LA VOIE PYRAMIDALE : se retrouvait dans 6 cas : Babinski, hyperréflexivité, clonus du pied ; *fait important*, aucun de ces malades ne présente à l'heure actuelle, de signes d'atteinte de cette voie pyramidale ; il faut penser que celle-ci, était en rapport avec l'hydrocéphalie et la surdistension ventriculaire, qui irritaient, comprimait cette voie, beaucoup plus qu'ils ne la lésaient réellement. Un seul malade, (obs. XXVI), ne présente plus de signe de Babinski, mais il garde une ébauche de signe de Gordon.

10. ATTEINTE DES NERFS CRANIENS : 8 de ces malades, présentaient avant l'intervention, soit une légère parésie faciale périphérique, soit une hyposthésie cornéenne, uni ou bilatérale. *Nous n'avons retrouvé ces troubles, chez aucun de nos malades* ; ce qui prouve bien, que dans la majorité des cas, ils sont de nature compressive, irritative, beaucoup plus que destructive. Une de ces malades, (obs. XIV), présente encore un strabisme interne bilatéral, qui serait en rapport, avec un fragment tumoral laissé au contact de l'éminentia térés, à laquelle, il adhérerait.

11. Enfin, presque tous ces enfants, (exception, cas XXVIII), *se sont DÉVELOPPÉS PHYSIQUEMENT*, en poids, en taille, en appétit ; et *PSYCHIQUEMENT*, leur intelligence s'est épanouie, leur mémoire est redevenue excellente, et la plupart, vont à l'école, et y travaillent correctement. Aucun ne présente de troubles du caractère.

— Tels sont ces résultats intéressants : *ils permettent actuellement d'affirmer la guérison. Peut-on espérer que*

celle-ci sera définitive ? Nous n'oserions répondre catégoriquement, car, évidemment, le temps depuis lequel cette guérison persiste, 4 ans au maximum, est encore trop court. Nous n'oserions pas certifier, qu'il n'y aura pas de récidives, pour plusieurs raisons :

— *Chez 7 de ces malades, la tumeur a été enlevée complètement, et nous pouvons espérer, sinon affirmer, que la guérison est définitive.* Cependant, à l'examen anatomo-pathologique, des cas VII et XIV, l'existence de cellules plus indifférenciées que les astrocytes : *spongioblastes, astroblastes*, rares il est vrai, doit faire porter une réserve, quant à l'avenir de ces malades ; une récidive, plus ou moins tardive, ne nous étonnerait nullement.

— *Chez les 7 autres, l'exérèse n'a été que partielle : et ce fait, doit nous faire craindre tout particulièrement la récidive.* Cependant, il faut bien savoir que, étant données ces conditions, cette récidive ne survient en général que tardivement, au bout de plusieurs années, parfois même 27 ans plus tard, comme chez le malade de Clovis Vincent, à qui on avait pratiqué, 27 ans auparavant, une ponction du kyste, sans exérèse de la tumeur. C'est dire que ces 7 malades, ont, pour la plupart, de grandes chances d'avoir encore un grand nombre d'années à vivre, avant d'être obligés, de se confier à nouveau, au neuro-chirurgien ; si tant est, qu'ils en aient jamais besoin.

Récidives

5 de nos malades ont récidivé, (18 %), (obs. II, X, XV, XVIII, XX) : 4 une seule fois ; l'un, (obs. II), est particulièrement intéressant, par les 6 opérations qu'ont nécessité, les multiples récidives. Ces récidives se sont toujours extériorisées de la même façon : le malade, est redevenu sensiblement normal, 2 à 3 mois après l'intervention ; en particulier dans l'obs. XVIII, où l'enfant grand paraplégique avant la première intervention, commence à se relever, au bout de trois semaines, devient très adroit, peut courir et

marcher presque normalement, au bout de deux mois. Les troubles oculaires rétrocedent, l'acuité visuelle redevient bonne. Puis, progressivement, au bout de 15 à 18 mois, pour les uns, 6 à 7 mois pour les autres, réapparaissent, soit des troubles de la marche, (obs. X, XVIII), soit un syndrome d'hypertension intracrânienne progressif, (obs. XV, XX). L'état peut redevenir très alarmant : le malade XVIII, présentait des troubles bulbaires, des crises postérieures. L'enfant XX, avait une respiration irrégulière, du hoquet, des troubles de la déglutition. Enfin la malade de l'obs. II, a récidivé trois fois, avec des intervalles, entre chaque récurrence, de 6 mois à 2 ans.

EVOLUTION : *Deux de ces malades* (obs. II, XX), *sont morts à la suite de réintervention*, d'un syndrome de désobstruction plus ou moins brusque dans les deux cas, avec de gros troubles respiratoires : la malade de l'observation II, en était à la sixième intervention. Un malade, (obs. X), a récidivé au bout de 15 mois; en trois semaines, les troubles hypertensifs, cérébelleux s'accusent, et des troubles bulbaires, entraînent la mort en quelques jours.

Enfin, chez les deux autres malades, (obs. XV, XVIII), la deuxième intervention fut couronnée de succès : la guérison se maintient, pour le second, depuis 13 mois ; mais, en raison de la grosse hydrocéphalie que cet enfant continuait à présenter, il a fallu laisser en place, au voisinage de l'aqueduc, un petit fragment de la tumeur. L'autre malade a été réopéré, il y a 4 mois 1/2, et à la suite d'une exérèse totale de la tumeur, a présenté au bout de quelques jours des accidents de « vide ventriculaire » : déshydratation aiguë, cachexie, somnolence, troubles respiratoires, hyperthermie, et a fini par succomber.

En somme, le pronostic opératoire de ces récurrences, est *beaucoup plus grave* que pour les premières interventions, puisque sur 5 malades, 4 sont morts : 1 avant toute réintervention, trois dans les suites immédiates de l'opération nouvelle, à la faveur d'une trop brusque décompression.

QUELLES SONT LES CAUSES DE CES RÉCIDIVES ? — Nous avons

cherché à les préciser. Deux ordres de faits doivent entrer en ligne de compte :

a) *L'exérèse incomplète de la tumeur* : Chez 4 de ces malades, (obs. X, XV, XVIII, XX), au cours de la première intervention, soit que l'état du malade ait été grave, soit que l'on ait voulu éviter les accidents de déplétion ventriculaire brutale, un fragment plus ou moins important de la tumeur, a été laissé en place. Rien d'étonnant, à ce que, plus ou moins tôt, cette tumeur ne se remette à proliférer, et à donner de nouveaux troubles. On pourra nous objecter, que chez 6 autres de nos malades, dont certains opérés depuis 2 à 3 ans, la tumeur bien qu'enlevée partiellement, n'a pas encore donné de signes de récurrence. Peut-être faut-il faire intervenir, dans les cas qui ont récidivé très précocement, (6 à 7 mois), la nature même de la néoformation, en plus du facteur, réalisé par la persistance d'un fragment de la tumeur initiale. C'est ce que nous avons cherché à préciser, par l'examen anatomo-pathologique, des pièces prélevées au cours des première et deuxième interventions. Dans l'obs. XX : il s'agissait d'un astrocytome mixte, à prédominance protoplasmique, et à la lecture attentive des coupes, nous n'avons pu déceler la présence de cellules moins évoluées, plus jeunes, spongioblastes, astroblastes, pouvant expliquer la rapidité de cette récurrence. Par contre, dans le cas XVIII, (figure 16), le premier prélèvement opératoire, montre, non seulement l'existence d'astrocytes fibrillaires et protoplasmiques, en grande abondance, mais également de très rares astroblastes, et quelques spongioblastes unipolaires. Mais au deuxième prélèvement, l'allure histologique de la coupe est identique : les cellules plus jeunes que les astrocytes, sont toujours aussi rares. Si bien que nous pensons en définitive, que seule, la persistance du fragment tumoral, a été la cause de la récurrence, sans que nous puissions indiquer, pour quelles raisons, elle est apparue si rapidement.

b) LA NATURE HISTOLOGIQUE DE LA TUMEUR : LA TRANSFORMATION ASTROBLASTIQUE : Nous pensons que, *dans certains*

cas, la récédive est surtout conditionnée, par une transformation maligne de l'astrocytome, par une régression vers un type moins différencié, avec apparition de cellules plus jeunes, essentiellement les astroblastes. Cette conception s'appuie surtout, sur deux observations :

— L'une, obs. XV, est peut-être moins suggestive que la seconde : sur les premières coupes, (figure 33), on constatait l'existence d'un astrocytome mixte, dans l'ensemble

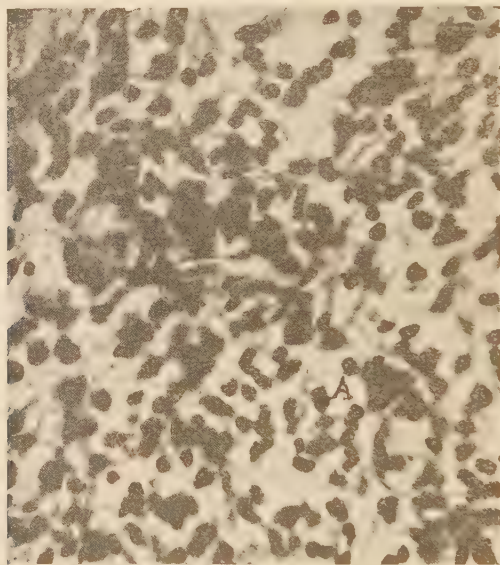


FIG. 33 (Obs. XV) : Première opération : Astrocytome à petites cellules : nombreux astrocytes de petite taille surtout fibrillaires; quelques astrocytes protop.; en A petit astroblaste (ceux-ci sont exceptionnels).

Color : Argent. Microphoto. Gr = 300 d.

plutôt fibrillaire, mais où coexistaient, des spongioblastes polaires et de rares astroblastes, avec leur noyau polaire aplati, leurs pattes typiques, rares, grosses et courtes. L'examen de la pièce de récédive, (figures 34 et 35), montre des zones d'astroblastes de taille moyenne, typiques, beaucoup plus abondants, que la première fois. Si, dans l'ensemble, ces astroblastes paraissent répartis à peu près également dans toute la tumeur, et dans l'impossibilité où

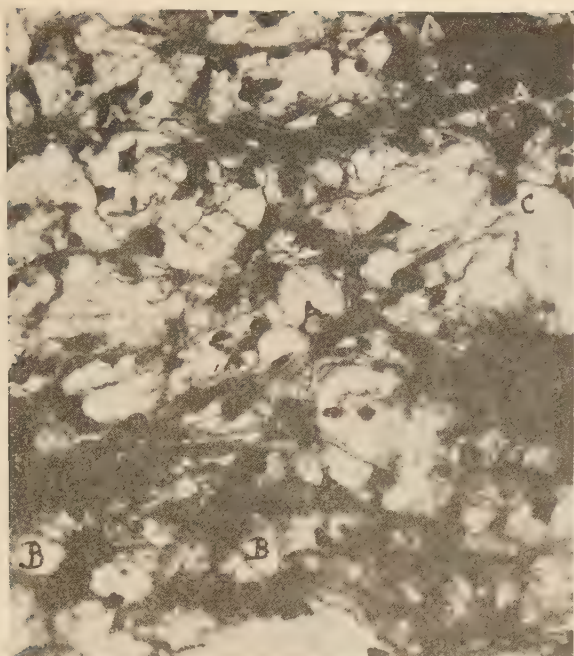


FIG 34 (Obs. XV) : Deuxième opération : Récidive : *Astrocyto-astroblastome* : nombreux astrocytes fibrillaires; 4 astroblastes de taille moyenne (A); 2 astroblastes de grande taille (B); un oligodendrocyte (C); feutrage névroglie assez développé.

Color : Argent. Microphoto. Gr = 350 d.

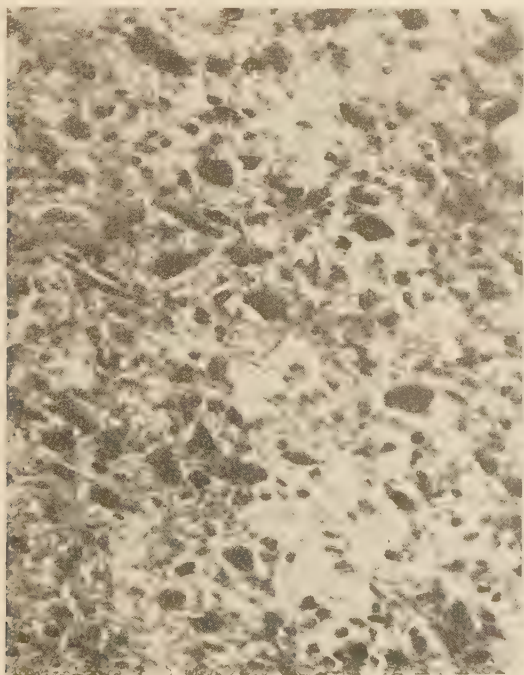


FIG. 35 (Obs. XV) : récidive : *Astrocyto-astroblastome typique* : même pièce que la précédente. Color : Hématéine. Microphoto. Gr = 300 d.

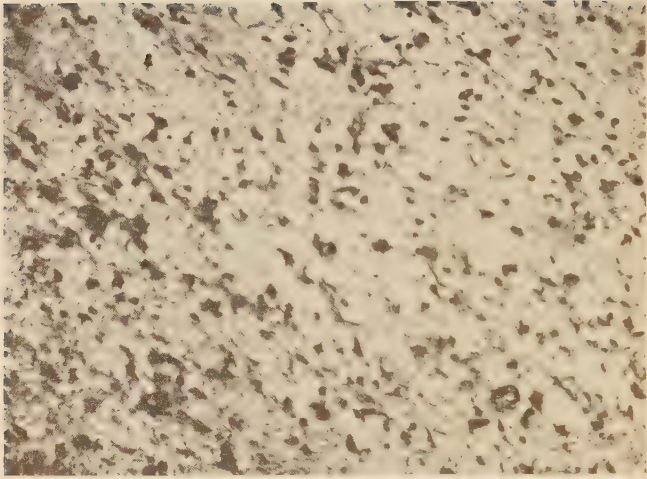


FIG. 36 (Obs. II) : Première exérèse : astrocytes mixtes de petite taille; très rares astroblastes, que l'on ne voit pas sur la figure. Color : Hémateïne. Microphoto.



FIG. 37 (Obs. II) : Deuxième récide : Astrocyto-astroblastome : on voit 4 astroblastes (A), un astroblaste cométaire (C), deux astrocytes protoplasmiques (B), 3 astrocytes fibreux (E), 1 spongioblaste bipolaire (D). Color : Argent. Microphoto. Gr = 300 d.

nous sommes, de savoir dans quelle zone, le fragment tumoral a été prélevé, nous ne saurions dire, s'il y a une prédominance de ces cellules, à la périphérie de la tumeur, et si ces astroblastes, constituent le mode d'extension de cette récidue.

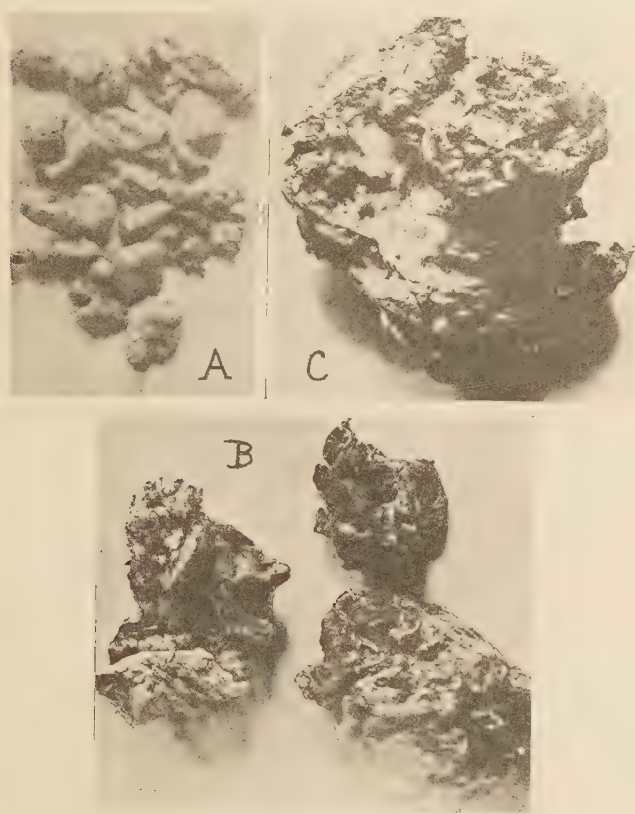


FIG. 38 (Obs. II) : A *Première exérèse* : pièce opérat. ; 14 grammes; Astrocytome du vermis (mars 29).

B : *Première récidue* : pièce opérat. : 50 gr. (décembre 30).

C : *Deuxième récidue* : 65 gr. (octobre 34).

— *L'obs. II*, (figures 36 et 37), est beaucoup plus typique ; nous avons pu consulter les fragments prélevés au cours des 3 récides. Primitivement, il s'agissait d'un astrocytome mixte, à prédominance protoplasmique ; on peut

constater sur les coupes histologiques, de chacune des récidives, *une augmentation des plus nette, des astroblastes*, qui deviennent particulièrement nombreux, sur les dernières coupes. En même temps que la tumeur subit cette transformation astroblastique, des plus curieuse, on voit également apparaître, dans certaines zones, une *transformation angiomateuse*, avec dilatation des capillaires ; mais pas de développement de réseau de réticuline, dans les espaces intervasculaires. Fait anatomo-clinique important, la première exérèse de la tumeur, avait été en apparence complète ; par précautions, on avait fait également, l'ablation de la paroi du kyste. Cela n'a pas empêché la tumeur de récidiver, à trois reprises, et à chaque fois, de façon de plus en plus rapide ; à chaque nouvelle exérèse, on a trouvé une tumeur plus volumineuse, (figure 38), plus molle, plus vasculaire, se clivant moins facilement.

Il nous a semblé, que cette apparition dans la tumeur, de cellules plus jeunes, moins évoluées que les astrocytes, plus proches des cellules embryonnaires, indifférenciées, était un signe évident de malignité ; que cette évolution régressive d'une tumeur adulte, d'un astrocytome, vers le stade astroblastique, pouvait très bien expliquer la rapidité de certaines récidives ; et enfin, que la constatation de ces cellules, lors de l'examen d'une première pièce opératoire, même si leur abondance n'est pas extrême, devait faire pratiquer des réserves, quant à la possibilité de récidives plus ou moins rapprochées.

OBSERVATIONS

(Observations résumées, classées selon leur ordre chronologique)

Obs. I. — Enfant Georges Hel..., 14 ans. (*Thèse Mlle Vogt*).

EXAMEN le 19 avril 1928 : *S. F.* : se plaint de céphalées occipitales depuis un mois; voici 15 jours que celles-ci s'accompagnent de vomissements sans efforts. De plus, il avale les liquides de travers; sa voix a changé, est devenue nasonnée. Il éprouve, par moments, la sensation d'un courant électrique passant dans sa tête, et à l'occasion de certains mouvements, quand il se met debout ou se plie, il a l'impression qu'une décharge électrique traverse ses bras et ses jambes, en particulier le matin au réveil.

S. P. : n'a pas d'attitudes spéciales de la tête, mais les muscles de la nuque sont contracturés, et à droite, font une saillie notable (figure 27). Paralysie faciale gauche, périphérique : *Yeux* : pupilles réagissent normalement : V. O. D. G. = 5/5 ; paralysie du VI droit, paralysie du grand oblique O. G. ; stase papillaire légère et bilatérale. Paralysie du voile du palais, qui est asymétrique au repos et dans l'effort.

Signes cérébello-vestibulaires : légère hypotonie musculaire qui prédomine peut-être, à gauche ; marche de travers depuis une huitaine de jours. L'examen révèle quelques troubles dysmétriques : à l'épreuve de l'index sur l'index de l'observateur, il dévie à gauche ; épreuve du talon sur genou : hésitation à gauche ; dysmétrie des deux membres inférieurs ; signe de Barré positif des deux côtés ; adiadicocinésie surtout à gauche. Réflexes tendineux normaux ; pas de signe de Babinski à gauche, pas de réponse nette à droite ; réflexes cutanés normaux.

Le 16 mai 1928 : mêmes symptômes ; signes cérébelleux plus nets, réflexes tendineux nettement exagérés.

INTERVENTION, le 19 mai 1929 : Docteur Vincent. Durée deux heures. Anesthésie : lavement éther, chloroforme, puis éther par la bouche. Incision médiane ; section de l'arc de l'atlas ; trépanation ; ouverture de la dure-mère : *tumeur saillante sous le vermis*, déplaçant le lobe gauche plus que le droit, descendant sur le bulbe au-dessous du calamus. Décollement difficile en tous sens. La res-

piration se ralentit, 8, puis 6 à la minute ; le pouls passe, de 104 à 80, puis 70 ; on prélève un fragment et on arrête l'intervention en raison des troubles respiratoires. Fermeture. Le malade se réveille, respire mieux, pouls 106.

SUITES OPÉRATOIRES: le lendemain, T. élevée, pouls à 130, engourdissement du membre supérieur gauche; force musculaire nettement diminuée au niveau de la main; perte du sens stéréognostique. Trois jours après: 39°, parésie faciale plus accentuée, troubles de la déglutition, plus marqués qu'avant l'intervention; léger trismus; dysmétrie très marquée; signe de Babinski à gauche ; nystagmus lent, à droite, plus rapide à gauche; diplopie. Mort le sixième jour en hyperthermie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE: *Astrocytome du toit du IV^e ventricule*: l'emplît complètement, déborde plus sur l'hémisphère gauche que le droit (figure 2). Seule une fente linéaire d'un cm. de long, l'isole du tronc cérébral; elle fait corps avec le toit, dont elle paraît provenir. Grosseur d'une noix; couleur rougeâtre, très vasculaire, aspect hémorragique en certains points; consistance molle, spongieuse. Plan de clivage très net. Le tissu cérébelleux sain des hémisphères, surtout le gauche, est aplati et refoulé à la périphérie. Hydrocéphalie interne importante : distension des ventricules latéraux, du III^e ventricule, de son récessus rétrochiasmatique surtout, dilatation de l'aqueduc.

HISTOLOGIE : colorations : hématéine-éosine, Mallory, trichrome de Masson. Il s'agit d'un *angio-astrocytome* : — le réseau vasculaire, est très développé dans une certaine partie de la tumeur, dont l'aspect est celui d'un angiome caverneux ou capillaire; des thromboses étendues, atteignent ce système vasculaire, ayant par endroits l'aspect de thrombo-phlébites suppurées. — Dans les autres zones, on retrouve un tissu gliomateux à mailles lâches, dissociées par l'œdème et peu riche en cellules : il s'agit d'un *astrocytome mixte*; dans certaines zones, dominant les petits astrocytes fibrillaires caractéristiques, avec des couches épaisses de fibrilles névrogliques, tassées en paquet. En d'autres places, on voit des astrocytes protoplasmiques avec leur gros noyau et quelques astroblastes assez typiques, bien que l'on n'ait pas de coloration argentique. L'étude macroscopique de la tumeur, montre qu'il existe une zone d'implantation, dans l'angle externe droit, du IV^e ventricule; c'est à partir de la névroglie sous-épendymaire de cette zone, que la tumeur a dû se développer.

Obs. II. — *Enfant Mah...*, âgée de 8 ans (D^r HEUYER).

— LE DÉBUT apparent de la maladie, remonte à 1 an 1/2 ; à la fin de l'année 1926, l'enfant présente le matin au réveil, un vomis-

sement unique, facile, sans nausées, se répétant plusieurs fois par semaines et persistant depuis, sauf un intervalle de trois semaines, en octobre-novembre 1927. Ce vomissement matinal, s'accompagnait souvent de céphalée, peu intense, fronto-bitemporale, durant 20 minutes environ. Aliération passagère de l'état général au début. *Fin* 1927, à la rentrée des classes: légers troubles intellectuels: fatigabilité, compréhension plus lente et difficile, surtout pour le calcul; modification du caractère, enfant capricieuse et irritable. De légers troubles de la mémoire, sont apparus plus récemment: l'enfant répète souvent la même question; ne se souvient plus de ce qu'elle a fait, quelques minutes avant. *Décembre* 1927: apparition de diplopie, qui attire l'attention vers une affection cérébrale (diplopie que l'enfant tente de corriger, par l'occlusion d'un œil. A cette époque, aucun trouble de l'équilibre. Cependant, la mère se souvient que parfois, le matin, aussitôt le lever, la démarche était un peu titubante. Il y a plusieurs années, l'enfant présentait volontiers une attitude anormale de la tête, penchée en avant et à gauche; attitude que l'on retrouve, en effet, sur plusieurs photographies, dont la plus ancienne remonte à trois ans, et où la différence est très frappante, avec l'attitude des frères du petit malade, qui gardent la tête droite. *Début* 1928: ponction lombaire: albumine = 0,45, éléments = 3,5. B. W. négatif. La P. L. aurait été suivie d'une amélioration passagère. Examen oculaire (Dr Hartmann): légère hypermétropie, fatigue de l'accommodation; les pupilles gardent mal la contraction; stase bilatérale très accentuée; V. O. D. G. = 9/10; diplopie plus accentuée dans le regard latéral gauche, parésie du VI gauche.

EXAMEN EN MARS 1928: attitude de la tête, penchée en avant et à gauche. Réflexes tendineux normaux; pas de réponse, à la recherche du réflexe cutané plantaire, mais flexion dorsale des deux pieds. Réflexe de défense contro-latéral: on obtient l'extension de l'orteil en pinçant la cuisse du côté opposé. Pas de troubles sensitifs, moteurs, hypermétriques, appréciables. Nystagmus très accentué, surtout dans le regard latéral gauche; dans le regard vertical: nystagmus rotatoire.

— PREMIÈRE INTERVENTION, le 3 mars 1928: trépanation décompressive droite, car pas de diagnostic de localisation. *Suites opératoires normales*, apyrétiques; aucun changement dans l'état du malade pendant 5 à 6 jours. Une semaine après l'intervention, réapparition de vomissements en fusée, de somnolence, de titubation. Le 19 mars, le matin au réveil, crise de céphalée fronto-temporale avec vomissements pénibles, exagérant cette céphalée, somnolence plus accentuée; est entraînée, à gauche, en marchant; agitation nocturne, avec secousses dans les muscles de la face et des mains.

— 21 mars 1929: DEUXIÈME EXAMEN: Babinski bilatéral, parésie faciale gauche, discrète, mais périphérique; diminution de l'ouïe, légère mais nette, à gauche; pas de dysmétrie; marche en écartant les jambes; titube un peu en s'arrêtant; est entraînée à gauche. Hypotonie plus prononcée au membre inférieur gauche. Nystagmus plus net à gauche: l'enfant ne peut mener ses yeux d'un mouvement continu, de droite à gauche, alors qu'elle le peut en sens inverse. Attitude de la tête, en antéflexion gauche; raideur de la nuque, hémiparésie droite, légère. Pression douloureuse dans les régions cérébelleuses, où l'on perçoit deux petites saillies. Les jours suivants, l'état de l'enfant s'aggrave: somnolence croissante, vomissements nombreux, chaque jour.

— 28 mars 1928: DEUXIÈME INTERVENTION: trépanation décompressive de la fosse postérieure: *tumeur ligne médiane*, non extirpée. Suites opératoires normales; trois semaines après: céphalée, vomissements disparaissent; il en est de même de la paralysie faciale et de l'hyposcousie, gauches. On fait 6 séances, de radiothérapie pénétrante. L'amélioration se poursuit, la stase disparaît fin mai, les troubles de l'équilibre s'améliorent à tel point, que l'enfant peut grimper dans les arbres. Mais en septembre 1928, réapparition des troubles de l'équilibre et de la stase. L'examen révèle l'existence de troubles de la coordination du côté droit.

— TROISIÈME INTERVENTION, le 10 novembre 1928: dissection très soignée des lambeaux qui adhèrent fortement au cervelet. L'hémisphère cérébelleux droit, apparaît plus tendu; ponction d'un kyste: liquide xanthochromique; dissection de la paroi du kyste, que l'on touche en Zenker. Suites opératoires excellentes: se lève le dixième jour, attitude normale de la tête, plus de diplopie. Fin décembre, l'amélioration se poursuit avec rapidité.

— Début de mars 1929: réapparition de céphalée, vomissements, titubation, nystagmus horizontal dans le regard latéral gauche. La stase réapparaît très vite.

— QUATRIÈME OPÉRATION, le 26 mars 1929: *exérèse complète de la tumeur, située en plein vermis*; elle atteint en avant le toit du IV^e ventricule, que l'on ouvre en la disséquant. Suites opératoires normales.

— EXAMEN HISTOLOGIQUE DE LA PIÈCE: poids 14 grammes (Fig. 38 A); colorations: hémateïne éosine, Mallory. *Astrocytome typique peu fibrillaire*, à mailles lâches, *astrocytome mixte* (Fig. 36): on rencontre, en quantité égale, des astrocytes fibrillaires, de petite et moyenne taille, et des astrocytes protoplasmiques, avec une certaine proportion d'astroblastes de grande taille. Pas de disposition périvasculaire des pieds.

— Au bout de 2 mois: mai 1929, l'enfant apparaît normal, et a

repris sa vie antérieure; la stase est en voie de disparition, il n'y a pas d'atrophie optique; l'enfant se développe physiquement et intellectuellement. Mais *19 mois plus tard, novembre 1930, nouvelle récurrence* : troubles cérébello-vestibulaires intenses, vertiges continus, même en position couchée.

— CINQUIÈME OPÉRATION, le 18 décembre 1930: ablation complète d'une volumineuse tumeur vermienne, molle et très vasculaire, mais se clivant encore assez bien. La tumeur envahit le plancher, que l'on entame, par endroits, sur une profondeur de 1 à 2 millimètres. *On coupe les 6 pédoncules cérébelleux.*

Suites normales, mis à part une hyperthermie accentuée, les six premiers jours. Poids de la pièce: 50 grs (Fig. 38 B).

EXAMEN HISTOLOGIQUE DE CETTE PREMIÈRE RÉCIDIVE : *gliome de type fibrillaire, à petites cellules*; mais, à noter la *quantité nettement accrue des astroblastes de grande taille*, en diverses zones de la coupe, et d'autre part, la présence de nombreuses cavités vasculaires, dont plusieurs ont des endothéliums bien conservés : il s'agit d'un *angio-astrocytome, en voie de transformation astroblastique.*

— L'état de la malade est sensiblement normal, à partir des premiers mois de 1931; mais, persistance d'une grosse hypermétrie, et surtout d'une grosse adiadococinésie bilatérale, prédominante à droite. L'enfant peut quand même écrire, manger, boire proprement, avec cette main. La démarche est normale, les jambes non écartées; il n'y a pas de pulsions. L'enfant n'a plus ces vertiges si pénibles, et fait chaque jour deux kilomètres à pied, pour aller à l'école.

— *Au milieu de 1932, réapparition d'une stase papillaire discrète, qui ne progresse pas. Au début de 1934: à nouveau les signes d'hypertension intracrânienne se manifestent, les troubles de l'équilibre également, l'enfant tombe à chaque pas; Babinski bilatéral; grosse hydrocéphalie. Examen oculaire (D^r Hartmann): exophtalmie bilatérale légère, mydriase moyenne, sans altération du réflexe photomoteur; diplopie intermittente, par atteinte du VI droit; obnubilations visuelles fréquentes; V. O. D. G., normale; champ visuel O. D. G., normal. Fond d'œil: stase papillaire bilatérale, beaucoup plus marquée, à droite: saillie de environ, 8 d.; quelques hémorragies du côté gauche. Examen O. R. L. (D^r Winter): audition normale, bourdonnements O. G., depuis deux mois; quelques vertiges de type giratoire. Pas de signes vestibulaires spontanés. Epreuve de Barany: l'injection d'eau froide à droite, provoque une déviation plus nette, pour le bras droit que pour le gauche.*

— *Octobre 1934: SIXIÈME INTERVENTION: la tumeur vermienne*

est énorme, déborde largement sur les hémisphères voisins. On en extirpe une bonne partie: on débloque partiellement l'aqueduc. *Suites opératoires*: 6 heures après: troubles respiratoires; mort en quelques minutes.

— EXAMEN HISTOLOGIQUE DE CETTE TROISIÈME RÉCIDIVÉ; pièce: poids, 65 grs (fig. 38 c). Colorations: hématéine éosine, Mallory, Van Gieson, Argent. Astrocytome peu fibreux, dans l'ensemble, beaucoup plus cellulaire que sur les premières coupes. On y trouve un mélange d'astrocytes fibrillaires et protoplasmiques de toute taille, d'astroblastes cométaires typiques, et de quelques spongioblastes uni ou bipolaires; pas de groupement, ni de pieds périvasculaires, nets (Fig. 37).

Trois faits nous frappent, dans ces coupes (Fig. 36, 37): l'augmentation de taille et de nombre, des astrocytes, par rapport aux premières coupes; l'augmentation considérable du nombre des astroblastes, au dernier examen, augmentation que l'on reconnaissait déjà, au cours de la récurrence précédente; la transformation angiomateuse progressive de la tumeur; sur la dernière coupe on retrouve de nombreuses zones hémorragiques, avec une prolifération vasculaire importante (Fig. 19).

Obs. III. — *Enfant Andrée Sch...*, âgée de 4 ans 1/2. (D' WEILL-HALLÉ).

DÉBUT: 3 novembre 1930, par du tremblement des membres supérieurs, lorsqu'elle veut saisir un objet; tremblement intentionnel qui trouble la marche; en même temps, elle penche le corps en avant et dévie à droite, en marchant, jamais à gauche. Au repos sa tête est souvent inclinée sur l'épaule droite. Le 10 novembre 1930, la démarche devient hésitante; le 12, elle devient impossible, à moins d'être aidée. L'enfant pousse des cris quand on veut la faire marcher, sans qu'une douleur évidente permette de l'expliquer. Puis, la somnolence apparaît; l'enfant ne parle plus, que lorsqu'on lui adresse la parole, et présente de façon intermittente, de l'incontinence des urines et des matières. Entrée à l'hôpital des Enfants-Malades, le 22 novembre 1930. Une ponction lombaire montre, 4 lymphocytes, 0 gr. 40 d'albumine, 0,80 de glucose; un examen de fond d'œil, révéla une stase papillaire.

ANTÉCÉDENTS: l'enfant aurait depuis la naissance, une grosse tête, mais le volume de celle-ci se serait encore accentué ces derniers mois.

EXAMEN: 27 novembre 1930: motilité: force musculaire bonne; hypotonie considérable des 4 membres: l'enfant est immobile comme un paraplégique, ne peut se tenir assise sans être soute-

nue. Pas d'atrophie musculaire. *Equilibre* : signe de Romberg, chute postérieure immédiate, même les jambes écartées. *Coordination* : semble avoir un léger syndrome cérébelleux, surtout marqué à gauche. *Réflexivité* : tendineux, rotuliens vifs, les autres difficiles à trouver; Babinski bilatéral; pas de réflexes de défense, pas de signe de Kernig. *Troubles vaso-moteurs* : cyanose des membres inférieurs et refroidissement depuis le début de la maladie. *Sensibilité* : subjective, objective, superficielle et profonde : pas de troubles; pas de troubles sphinctériens le jour de l'examen; peut-être, légers troubles de la miction.

— *Nerfs crâniens* : I paraît normal.

Examen oculaire (D^r Hartmann) : pas d'exophtalmie, pas de nystagmus, pas de troubles moteurs; pupilles en mydriase, surtout la gauche; réagissant bien à la distance, faiblement à la lumière, surtout la gauche; acuité visuelle, semble un peu diminuée, surtout à gauche; champ visuel : rétrécissement concentrique; fond d'œil : œdème papillaire avec pâleur de la papille : semble être une stase qui évolue vers l'atrophie.

VII : asymétrie faciale légère;

V, VIII, IX, XI, XII : normaux;

X : baille fréquemment, pas de troubles de la déglutition, de la phonation, de la mastication. Pas de troubles respiratoires, ni circulatoires, graves.

Tête et cou : front un peu bombé, léger bruit de pot fêlé. La tête est généralement penchée, sur l'épaule droite : toute tentative d'extension paraît douloureuse; cependant, pas de Kernig. *Troubles psychiques* : obnubilation, somnolence, aucune trouble intellectuel; pas d'aphasie.

Radiographies du crâne : petites ailes du sphénoïde, amincies des deux côtés, élargissement léger des fosses temporales, dislocation de toutes les sutures, empreintes digitales très marquées. Selle turcique normale.

EXAMEN SANGUIN : G. R. = 4.300.000; G. B. = 9.000; hémoglobine : 70 %. Formule : polys. N. 35, éosino 9, grands monos 45, moyens monos 9, formes de transition 2.

INTERVENTION, 1^{er} décembre 1930 : D^r Vincent; anesthésie locale; lambeau ordinaire : fer à cheval d'une mastoïde à l'autre; ponction ventriculaire à travers la dure-mère cérébelleuse; la tumeur transparait surtout à droite. Ouverture bilatérale de la dure-mère. Ligature des deux côtés, du sinus occipital transverse.

— *Tumeur de la ligne médiane*, débordant à droite, avec kyste dans l'hémisphère gauche. Décollement de la tumeur à droite; elle est gris rosé; quand elle est dégagée tout autour, comme on ne peut aller plus loin en décollant, section aux ciseaux, pas d'hémor-

ragie. On décolle encore, l'extrémité inférieure de la tumeur, qui recouvre la partie supérieure du collet du bulbe. Dans l'ignorance où l'on est, de la nature, médulloblastome ou astrocytome, on en laisse un nodule en haut.

SUITES OPÉRATOIRES: normales, température retombe à 38°, le pouls à 100, le cinquième jour. Ponctions lombaires quotidiennes. revient de la clinique au bout de dix jours: n'est presque plus cé-rébelleuse; recommence à marcher, au bout de cinq semaines. Persistance d'un signe de Babinski bilatéral. Examen oculaire le 15 janvier 1931: atrophie optique; bords encore un peu œdéma-tiés; V. O. D. G. = 5/10. L'enfant rentre dans sa famille. *Mort su-bite, fin janvier 1931*, deux mois après l'intervention. Pas de véri-fication.

EXAMEN HISTOLOGIQUE; pièce opératoire: 35 grs; colorations: hématéine éosine. Mallory. *Astrocytome à petites cellules*, dans l'ensemble *plutôt fibrillaire*; quelques astrocytes protoplasmiques de grande taille, pas d'astroblastes. Ici ou là, quelques éléments rappelant les oligodendrocytes.

Obs. IV. — *Auguste Broi...*, 16 ans (D^r PAGÈS, de Rabat).

— DÉBUT: brusque, en décembre 1930, il y a huit mois, « comme un coup de soleil »: céphalée frontale continue, vomis-sements pénibles, bourdonnements intermittents dans les deux oreilles avec hypoacousie; vertiges avec sensation giratoire. Reste au lit quelques jours, au bout desquels son état s'améliore. Cepen-dant, ne reprend son travail qu'en février 1931. Depuis, assez sou-vent, céphalée surtout frontale, apparaissant par crises, accompa-gnées, toujours de vomissements, durant de quelques heures à quelques jours; de plus, fréquemment, il ressent des fourmille-ments dans les deux pieds et des douleurs lombaires diffuses.

— En mars 1931: troubles passagers de la vue: brouillards de-vant un œil ou l'autre, parfois diplopie. Les crises de céphalée se répètent plus fréquentes.

— En mai 1931: il entre à l'hôpital de Rabat: à ce moment ap-paraissent, quelques minutes après une crise de céphalée, des crampes dans la main gauche, dont les doigts sont en hyperexten-sion et écartés. Durée des crises: 10 minutes environ; au début, elles surviennent tous les deux jours, puis se font plus rares. Ponction lombaire, le 25 mai 1931: tension au Claude 40-52 (cou-ché): éléments = 1,5; albumine = 0 gr. 25. Examen oculaire: V. O. D. G., oscille selon les jours entre 2/10 et 10/10, V. O. G., oscille entre 3/10 et 9/10 (prise tous les deux jours pendant un

mois); stase papillaire bilatérale; champ visuel, normal pour le blanc.

— 15 juin 1931: dérochement des jambes avec chute, perte de connaissance de quelques minutes, précédées de vertiges et de sensations de brouillards. Pas de morsure de la langue, pas d'incontinence d'urines. Vomissements isolés au réveil. A aucun moment, n'a eu de soif exagérée, ni polyurie, ni somnolence, ni fièvre, ni troubles sphinctériens.

— Juillet 1931: adressé au D^r Vincent: céphalée continue, peu intense, mais généralisée; exacerbations le matin, au réveil, avec des sensations de secousses dans la région précordiale.

ANTÉCÉDENTS: paludisme il y a trois ans; a encore de petits accès à intervalles éloignés.

EXAMEN : 2 août 1931: *motilité*: tonus normal, signe de Barré: le membre inférieur gauche retombe plus vite; flexion combinée : le membre inférieur gauche se soulève légèrement. Force segmentaire: un peu diminuée au membre inférieur gauche, autant pour l'extension, que pour la flexion. *Marche* légèrement hésitante, écartement des jambes, tendance à la déviation gauche, les yeux fermés. *Coordination* normale: pas d'hypermétrie, pas de tremblement intentionnel; pas d'adiadococinésie. *Réflexes*: rotuliens égaux, achilléens faibles, membres supérieurs, faibles; cutanés plantaires: flexion; cutanés abdominaux: normal, crémasterien également. *Sensibilité*: subjective, objective, superficielle et profonde, normale; pas de troubles sphinctériens.

— *Nerfs craniens*: I, normal.

Examen oculaire (D^r Hartmann): 20-7-31: champ visuel normal au blanc; pupilles en mydriase, réflexe photomoteur très faible, accommodation à distance normale: motilité normale; pas de diplopie, mouvements associés et convergence, normaux. Fond d'œil: grosse stase papillaire bilatérale, avec obnubilations visuelles passagères; à travers l'œdème, il semble que la papille ait déjà une teinte pâle.

22 octobre 1931: V. O. D. G. = 5-7,5. Fond d'œil: grosse stase bilatérale avec atrophie optique.

V: légère hypoesthésie cornéenne droite, pas de troubles de sensibilité cutanée du V.

VII: pas de déformations permanentes; grimaces à la douleur, plus marquées à gauche; pointe de la langue déviée à droite.

VIII: quelques vertiges; nystagmus horizontal dans le regard latéral droit et gauche; nystagmus dirigé à droite dans le regard direct. Epreuve de l'indication: déviation légère du bras gauche, vers la droite.

IX, X, XI, XII: normaux.

Crâne: douleur à la percussion, dans la région fronto-temporale droite. Bruit de pot fêlé léger.

Le 12 octobre 1931: réflexe cornéen droit nettement diminué; légère adiodococinésie droite.

Examen de sang: G. R. = 4.660.000; G. B. = 8.600; hémoglobine: 90 %. Formule = polys neutro: 54, éosinos: 7, grands monos: 25, moyens monos: 10, lymphocytes: 4.

Radiographies du crâne: fosses temporales normales; sutures colmatées; vagues empreintes digitales; selle turcique élargie dans le sens antéro-postérieur, aplatie; lame quadrilatère disparue.

PREMIÈRE INTERVENTION, le 4 août 1931: *décompressive* sous-temporale droite; suites normales. Mais la décompressive commence à bomber au bout de trois semaines, avec reprise des phénomènes hypertensifs, de la stase, qui s'exagère.

VENTRICULOGRAPHIE: le 30 décembre 1931: ponction des ventricules: 80 cc³ de L. C. R. à droite, 70 cc³ d'air injecté; ventricule gauche, 100 cc³ de L. C. R. recueilli; 90 cc³ d'air injecté. *Radio-graphies*: cornes frontales, cornes occipitales, ventricules latéraux, de profil: très distendus, non déformés, ni déviés. III^e ventricule: très distendu, en avant et en arrière, non déformé. On ne voit, ni le IV^e ventricule, ni l'aqueduc.

DEUXIÈME INTERVENTION, le 30 décembre 1931: D^r Vincent. *Diagnostic clinique et ventriculographique*: tumeur de la fosse postérieure. *Diagnostic opératoire*: astrocytome de l'hémisphère droit, paramédian. Ouverture de la fosse postérieure, saigne beaucoup. Cervelet très tendu, surtout à droite. Ponction du ventricule latéral. A l'ouverture de la dure-mère, on voit un gros engagement des amygdales: l'amygdale droite est étalée et jaunâtre. Incision de cette amygdale: on tombe dans un kyste, au fond duquel, on voit la tumeur murale; clivage de la tumeur, facile; ablation complète. Hémostase. Fermeture.

EXAMEN HISTOLOGIQUE: pièce opératoire: 16 grammes. Colorations: hématéine éosine, Mallory, sublimé or de Cajal. *Astrocytome*, avec production très abondante de glie fibrillaire: astrocytes de taille moyenne, presque purs, pas d'astroblastes. Infiltration diffuse de la zone corticale. Ce qui frappe, c'est surtout une prolifération intense de la glie fibrillaire, avec de rares astrocytes, dont il est impossible d'affirmer, s'ils sont protoplasmiques ou fibrillaires.

SUITES OPÉRATOIRES: 40° le soir de l'opération, pouls 140; retombent à 38° et 120 pulsations le lendemain. Examen oculaire: le 1^{er} décembre 1931: V. O. D. = 5/5; V. O. G. = 5/6. Il y a encore un peu d'œdème, aux bords des deux papilles, qui sont un peu pâles, surtout la gauche. Janvier 1932: n'a plus de céphalée, ne vo-

mit pas; marche, court normalement; disparition de l'adiadococinésie droite et de l'hypoesthésie cornéenne droite. Rentre au Maroc.

Mai 1934: le médecin de l'enfant, écrit au Dr Vincent, qu'il se porte très bien, travaille bien, a repris une vie normale. L'examen neurologique et l'examen oculaire sont normaux, mis à part une pâleur légère des deux papilles.

Obs. V. — Gour..., 18 ans.

— DÉBUT: *août 1930* environ; assez souvent (deux fois par semaine), le matin au réveil, présente un torticolis non douloureux; la tête est immobilisée, tantôt à droite, tantôt à gauche, jamais en flexion, mais en inclinaison latérale. Cela dure 3 à 4 mois, puis disparaît complètement. Le malade est bien portant, jusqu'au *15 janvier 1931*; à cette époque: crises de céphalée généralisée, durée 2 à 3 heures, accompagnée de vomissements, de bourdonnements d'oreilles des deux côtés, de vertiges: les objets tournent, tantôt dans un sens, tantôt dans l'autre. Répétition des crises de céphalée: variable, tous les 8, 15 jours au début. *Mars 1931*: accentuation des symptômes, les crises de céphalée se répètent chaque jour, plus intenses; repos forcé, pendant trois semaines, asthénie. Le malade s'alimente très peu, à cause des vomissements. A ce moment pas de troubles visuels, ni de la marche. *Avril-mai 1931*: amélioration légère: période de 2 à 3 jours sans céphalée. *Juin 1931*: baisse de l'acuité visuelle progressive, perception de boules lumineuses, de coloration verte ou blanc, pendant les crises. *Juillet 1931*: difficulté pour uriner, obligé de pousser pendant un quart d'heure; apparition de troubles de la marche, faiblesse des deux membres inférieurs. Aggravation de la céphalée, qui devient constante, et surtout nocturne. *Août 1931*: entre à l'hôpital de Dreux: accentuation de tous les symptômes.

ANTÉCÉDENTS: personnels, néant, mais chute sur la tête à l'âge de 6 ans. Héréditaires: mère, maladie de Recklinghausen probable; 5 sœurs: 2 normales, 3 atteintes de Recklinghausen; 3 enfants morts en bas âge.

EXAMEN: *motilité*: hypotonie légère, les deux pieds ballants; force segmentaire: paraît légèrement diminuée au membre supérieur gauche (flexion, extension de l'avant-bras), égale et conservée aux membres inférieurs. Flexion combinée normale. *Démarche* hésitante, écartée, talonne un peu, titubation légère, sans déviation ni latéropulsion. *Coordination*: talon sur genou, bien à droite, très mal à gauche; doigt sur nez: bien à droite, très incorrecte, à gauche (plane, hésite). Grosse adiadococinésie gauche.

Réflexes: tendineux, tous sont très affaiblis, encore plus aux membres supérieurs; cutanés, plantaires, crémastériens, abdominaux, normaux. Sensibilité: aucun trouble de la sensibilité, superficielle et profonde. *Sphincters*: les troubles signalés il y a deux mois, n'ont duré que trois semaines; actuellement urine bien.

— *Nerfs craniens*: 1 normal.

Examen oculaire (D^r Hartmann), 30 août 1931: V. O. D. = $1/3$; V. O. G. = $1/2$; inégalité pupillaire considérable; mydriase droite, avec affaiblissement du réflexe photomoteur, et de l'accommodation à la distance de ce côté; motilité: parésie des deux droits externes, plus accentuée à droite; la fonction de convergence est abolie; le droit interne gauche ne fonctionne pas; champ visuel: index blanc normal; index coloré: pour les deux yeux, atteinte du faisceau maculaire et scotome central relatif; hémiachromatopsie bitemporale. Fond d'œil: stase papillaire bilatérale, dilatation veineuse, pas d'hémorragie.

V: sensibilité cutanée normale; les réflexes cornéens paraissent également affaiblis.

VII: parésie faciale gauche périphérique, assez nette.

VIII: audition normale; nystagmus horizontal, dans le regard forcé latéral, surtout à droite; nystagmus horizontal, dans l'adduction de O. G.

IX: pilier gauche du voile plus relâché à l'effort.

X, XI, XII: normaux. Pas de troubles de la parole; psychisme normal; ne sait, ni lire, ni écrire (n'a jamais été à l'école).

Crâne: douleur à la percussion de l'hémicrâne gauche, surtout dans la région fronto-orbitaire.

Examen général: maladie de Recklinghausen typique: avec taches café au lait, disséminées, et nodosités sous-cutanées molles, bleutées sur le thorax et l'abdomen. Pas de connexions évidentes avec un nerf.

EXAMEN DE SANG: G. R. = 5.620.000; G. B. = 6.200; hémoglobine, 80 %; formule normale.

Radiographies du crâne: vagues empreintes digitales, sutures normales; selle turcique, lame quadrilatère, normales.

INTERVENTION, le 27 octobre 1931: D^r Vincent. *Diagnostic clinique*: tumeur de la ligne médiane. *Diagnostic opératoire*: gliome du vermis et du IV^e ventricule.

Ouverture de la fosse postérieure, très saignante, montre des hémisphères très tendus, le vermis très dilaté. Sous le vermis, on voit une masse ronde qui est la tumeur. On cherche à la cliver, en passant à travers le cervelet. Mais elle se clive très difficilement; on doit l'enlever à l'électro; exérèse incomplète. On rétablit la circulation dans le IV^e ventricule. Hémostase. Fermeture. Durée : 6 heures 30.

SUITES OPÉRATOIRES : *Mort*, 5 heures après : température 40°, coma, pâleur, pouls à 180, irrégulier; respiration irrégulière, puis cyanose. Mort par œdème cérébral, consécutif à usage prolongé de l'électro.

AUTOPSIE: EXAMEN MACROSCOPIQUE, *tumeur du vermis inférieur*: de la taille d'une petite mandarine, paraissant avoir une limite nette, avec le reste du tissu cérébelleux; mais en fait on ne peut suivre le plan de clivage. La tumeur se développe plus à gauche, dans la partie adjacente du lobe gauche. Pas de kyste. Engagement des amygdales, impossible à apprécier, car celles-ci ont été détruites à l'électro. La tumeur paraît comprimer en avant, la partie inférieure du IV^e ventricule, qui n'est pas dévié. Perméabilité rétablie après l'intervention. La 1/2 supérieure du IV^e ventricule, est un peu dilatée, de même que l'aqueduc de Sylvius; persistance de la perméabilité du trou de Luschka droit; dilatation très modérée, du III^e ventricule et des ventricules latéraux. Enorme œdème cérébral.

— EXAMEN MICROSCOPIQUE: pièce opératoire, 20 grs; colorations: hémateïne éosine, Mallory, sublimé or. Coupes à la congélation avec imprégnation argentique.

Tumeur très cellulaire, *astrocytome très peu fibreux*; très nombreux astrocytes protoplasmiques, dont certains sont géants et multinucléés, avec leurs pattes caractéristiques. Association de nombreux astroblastes de divers types: cométaires, en « navet ». Donc: *astrocyto-astroblastome* (figures 10 et 26).

Obs. VI. — *Mlle Pab...*, 15 ans 1/2 (D^r MEIGNANT).

DÉBUT 1931, janvier : céphalée temporo-occipitale, survenant chaque matin, au réveil, et maladresse de la main gauche. L'état est stationnaire jusqu'en octobre 1931; à cette époque, la malade présente chaque matin au réveil un vomissement biliaire, avec efforts. Des troubles de la marche apparaissent: titubation, déviation vers la gauche. La céphalée s'accompagne de sensations de brûlures dans la nuque, dans la partie latérale du cou et du bras gauche. Au début de novembre 1931: des troubles visuels se manifestent: brouillard devant les yeux, diplopie.

EXAMEN, 6 novembre 1931: syndrome cérébelleux gauche complet; Romberg les yeux fermés: chute en arrière et à gauche. Stase papillaire bilatérale, V. O. G. = 2/10, V. O. D. = 4/10; mydriase gauche. Le réflexe cornéen gauche est plus faible que le droit.

INTERVENTION, 12 novembre 1931: D^r Vincent, D^r David. *Diagnostic clinique: tumeur bénigne cérébelleuse gauche. Diagnostic opératoire: tumeur kystique du lobe gauche.*

— Trépanation suboccipitale; conservation des insertions musculaires. Section de l'arc postérieur de l'atlas ; ponction corne occipitale gauche: liquide abondant. Section transversale de la dure-mère: amygdales très engagées, jusqu'à l'axis. L'hémisphère G. apparaît plus gros que le droit: l'amygdale gauche est énorme, et de coloration verdâtre. Incision à ce niveau, à l'électro; la tumeur est à 2 cm. de profondeur: tumeur très vasculaire, volumineuse. C'est une sorte de tronc de cône, traversant le cervelet, de la base de l'amygdale à la face supérieure de l'organe, au voisinage du trijumeau. Le hile de la tumeur, est au niveau de la base de l'amygdale et très vasculaire; les vaisseaux du pédicule sont coagulés. La plus grande partie de la tumeur est morcelée à l'électro, puis aspirée, jusqu'à ce que la cavité soit limitée par du tissu cérébelleux, de coloration normale; le reste de la tumeur est enlevé à la curette; on décolle des parois à l'aspirateur; on poursuit profondément, en coagulant de fins vaisseaux. A un moment, l'enfant crie, ressentant une vive douleur dans la face et dans l'œil, et ainsi chaque fois que l'on approche d'un certain endroit; on comprend qu'on est au voisinage du bord antérieur du cervelet, vers le trijumeau et on redouble de précautions. Cependant, en aspirant la dernière partie coagulée, on attire dans la cavité, la pie-mère, sur laquelle courent des vaisseaux, qui sont rompus. On met une couronne de clips sur cet orifice. La cavité est débarrassée de toute tumeur visible à l'œil nu. On achève l'hémostase.

SUITES OPÉRATOIRES, normales: amélioration rapide des troubles cérébelleux gauches, et des troubles visuels. La fièvre persiste néanmoins durant cinq semaines, avec des alternatives d'hypertension et d'hypotension ventriculaire. La malade rentre chez ses parents, à la fin de *janvier* 1932. Nous avons reçu depuis, plusieurs lettres d'elle, la dernière en date, remonte au 3 *novembre* 1934: elle a repris une vie complètement normale ; la guérison persiste actuellement et la malade va entrer à l'école des Infirmières de Nancy.

EXAMEN HISTOLOGIQUE: pièce opératoire: poids 20 grs. Colorations: hémateïne éosine, Mallory, sublimé or. *Astrocytome mixte, plutôt fibrillaire, très richement vasculaire*: aspect hyalin des parois vasculaires. Dans l'ensemble, pas très cellulaire. Certaines zones sont extrêmement fibrillaires, et le sublimé or, montre bien l'extrême développement de la glie fibrillaire. On voit quelques astrocytes fibrillaires typiques, dont certains sont de grande taille, et des astrocytes protoplasmiques; astroblastes exceptionnels. En d'autres zones: très peu fibrillaires, larges mailles avec tendance à la dégénérescence kystique. Pas de pieds périvasculaires, ni de prédominance périvasculaire des cellules.

Obs. VII. — *Mlle Lema...*, 12 ans 1/2. (D^r DELOTTE et FAVORY).

DÉBUT: semble remonter à *octobre 1931*: en réalité, on retrouve dans les antécédents des symptômes plus anciens, remontant au moins, à deux ans auparavant: tels qu'une tendance à porter la tête penchée en avant, des vomissements fréquents, sans cause apparente. Dès la rentrée en pension, l'enfant se plaignit de céphalée, provoquée par l'effort intellectuel, la course, au point qu'elle dut cesser complètement de courir, pendant les récréations. Dès les premiers jours d'octobre, elle présenta deux nuits de suite, dans la deuxième moitié de la nuit, des vomissements faciles, sans nausées, accompagnés de céphalée, d'abord frontale, puis diffusant entre le vertex et l'occiput. La céphalée persista les jours suivants. L'enfant présentait en outre, quelques troubles de l'équilibre, tombant souvent au cours de ses jeux, ayant une démarche un peu titubante, qui faisait d'elle la risée de ses compagnes. De plus, quand brusquement elle relève la tête, elle se plaignait de brouillards passagers devant les yeux, de nausées, et d'impression de vertige, avec giration des objets, qui la forçaient à s'asseoir. Aux fêtes de la Toussaint, elle eut à nouveau des vomissements, que l'on attribua à une indigestion. Elle avait maigri de 2 kilogs, depuis la rentrée d'octobre. *Les premiers jours de novembre*, elle se plaint de céphalée, soit lors du travail, soit dans la deuxième moitié de la nuit, heure où elle apparut par la suite quotidiennement. Vers la même époque on aurait constaté un changement dans l'expression du regard de l'enfant. *Novembre-décembre 1931*: les troubles de la démarche, les troubles visuels continuent à s'aggraver; du hoquet apparaît, intermittent, et de la diplopie. Les vomissements matinaux isolés, survenaient toutes les deux à trois semaines. La céphalée réapparaissait, dès que l'on essayait de faire travailler l'enfant, même un tant soit peu. Les divers médecins consultés, semblent avoir attribué ce trouble, à une altération de l'état général, à un mauvais fonctionnement digestif. *En janvier 1932*, l'attention de la mère fut attirée, par un gonflement des paupières supérieures; elle se souvient que l'enfant s'était souvent plaint, au cours des derniers mois, de troubles visuels, et l'amena à Rouen, consulter un oculiste qui découvre de la stase papillaire.

EXAMEN, le 22 janvier 1932: l'enfant est couchée à plat, mais peut s'asseoir et même se mettre debout. Les divers changements de position provoquent nettement une exacerbation de la céphalée. Elle peut faire quelques pas, mais la *démarche est titubante*, sans entraînement d'un côté ou de l'autre. Elle ne peut se tenir à cloche pieds. La tête a tendance à se *porter en avant*, sans qu'elle

soit fixée dans cette attitude; l'enfant répond bien aux questions, sa mémoire est conservée. *Force segmentaire normale; réflexes* tendineux faibles, difficiles à mettre en évidence, mais existent; réflexes cutanés normaux.

Troubles cérébelleux: hypermétrie et adiadodocinésie très nettes et exclusivement à gauche. Epreuve de Barré: la jambe gauche a de plus amples oscillations, après pulsion, que la droite; *pas d'hypotonie évidente*. Léger signe de Kernig; *sensibilité*, superficielle et profonde, normales. Légère contraction des muscles de la nuque, dont le relief est anormalement visible: la flexion forcée, provoque une réaction de défense; l'enfant se plaignant alors, de ressentir, une douleur rétroxyphoïdienne et dorsale. Pas de troubles sphinctériens.

Nerfs crâniens: I: normal.

Examen oculaire (D^r Hartmann), 24 janvier 1932: parésie du VI gauche; pupilles: réflexes normaux; V. O. D. G. = 5/7,5. Fond d'œil: stase papillaire bilatérale assez importante.

V: normal, peut-être légère hypoesthésie cornéenne gauche. VIII: audition normale, examen labyrinthique sensiblement normal (D^r Winter). X: pouls rapide, 100; hoquet. VII, IX, XI, XII: normaux. Psychisme, parole: normaux.

Examen général: enfant de taille et de développement, supérieurs à ceux des enfants de son âge: aspect d'une fillette de 15 ans. Puberté installée depuis l'âge de 10 ans, bien réglée; système pileux développé. Cœur, poumons, normaux: T. A. = 12-8.

DEUXIÈME EXAMEN, le 24 janvier 1932: Depuis son entrée, où sont prescrits, un repos absolu et du goutte à goutte rectal de sulfate de magnésie, est survenue une amélioration notable: atténuation de la céphalée, les troubles cérébelleux gauches sont à peine marqués; tout au plus, sont-ils décelables dans l'épreuve de l'index à l'oreille, et dans la recherche de l'adiadococinésie, qui est nette à gauche. L'enfant dit nettement, qu'elle a beaucoup plus de difficultés, à exécuter les diverses épreuves, à gauche qu'à droite.

ANTÉCÉDENTS: naissance normale; marche vers le seizième, dix-septième mois; démarche toujours disgracieuse; tendance à porter la tête en avant. Chaque hiver, le moindre rhume était précurseur d'un épisode bronchopulmonaire, avec état grave, durant trois à quatre semaines. De 7 à 10 ans, atténuation de ces troubles; seule persiste, à l'occasion d'un gros rhume, une toux rauque, aboyante, pendant quelques semaines. Vomissements fréquents sans raison. Incontinence d'urines, intermittente, jusqu'à 10 ans.

INTERVENTION: 27 janvier 1932: D^r Vincent. *Diagnostic clinique:* tumeur cérébelleuse gauche. *Diagnostic opératoire:* astrocy-

tome du vermis avec kyste gauche. Trépanation suboccipitale. Volet gauche. La dure-mère incisée transversalement, l'arc postérieur de l'atlas sectionné, on constate un volumineux cône de pression; le vermis et la partie paramédiane du lobe gauche, sont distendus; une ponction, à ce niveau, révèle à deux centimètres de profondeur, la présence d'une masse dure. Incision du vermis à l'électro. On ouvre ainsi, un kyste, au fond duquel la tumeur apparaît. Elle a la forme et le volume d'un cœur de poulet; plusieurs vaisseaux s'y rendent, en suivant la paroi du kyste. Hémostase de ceux-ci, à la coagulation et aux clips. Avec une fine pince à disséquer, dans laquelle passe un courant électro-coagulant, on fait le tour de la tumeur, et les vaisseaux sont fermés, en même temps que sectionnés. La tumeur est ainsi extirpée tout entière, avec une couronne de substance blanche cérébelleuse. La base d'implantation, répondait à la partie moyenne du IV^e ventricule. Elle n'en était séparée, que par une mince lamelle cérébelleuse. Sutures musculaires et cutanées.

SUITES OPÉRATOIRES, très simples. La petite malade quitte la clinique, moins de trois semaines après l'opération. Elle n'a plus de stase, marche droit, court, exécute des mouvements précis des deux mains. Nous l'avons réexaminée, le 15 juin 1934: la malade a une existence normale. C'est une belle fille, bien réglée, qui marche, court, et même, danse très bien; elle écrit et coud, sans difficultés; il ne reste aucun trouble cérébelleux, ni d'hypertension intracrânienne. V. O. D. G. = 5/6, mais papilles pâles des deux côtés; les artères sont grêles. La guérison se maintient donc, depuis près de trois ans.

EXAMEN HISTOLOGIQUE: pièce opératoire: poids 10 grs. Colorations: hémateïne éosine.

Astrocytome très fibrillaire: prédominance de moyens astrocytes fibreux, quelques astroblastes et quelques spongioblastes unipolaires, disséminés dans la coupe. Il y a un développement extraordinaire de *vaisseaux*, en certaines zones, donnant, alors un aspect *angiomateux* (figure 32). Lésions de gliose périphérique, avec présence de nombreuses concrétions calcaires.

Obs. VIII. — *Mlle Paulette Gail...*, 14 ans 1/2. (D^r Cl. SIMON).

Maux de tête fréquents depuis la première enfance, qui ne l'ont jamais arrêtée. PREMIER SYMPTÔME, *septembre* 1930, une crise de *céphalée* et de *vomissements*: céphalée frontale, continue pendant deux jours; arrêt de deux jours. Cet état persiste, avec des alternatives d'amélioration et de reprise, jusqu'au 4 mars 1931. *A ce moment tout cesse.* Chaque crise était précédée de *hoquet*. Pen-

dant un an, aucun symptôme autre, que de très légères céphalées. Elle va à l'école, mais ne peut passer le certificat d'études, car :

— En avril 1931, apparaissent les troubles de la démarche, démarche ébrieuse, de temps à autre ; quand elle se fatigue, elle tient sa tête en arrière ; tous les jours, elle souffre dans le courant de la journée : céphalée frontale surtout, de temps à autre occipitale, non influencée par les changements de position. En deux mois, les troubles s'aggravent rapidement, et en juin 1931, elle ne peut presque plus marcher. A partir de juillet 1931, apparition de polydipsie et de polyurie permanentes, légères, mais nettes.

ANTÉCÉDENTS : née à terme, rien d'anormal les premiers mois. Première dent à 13 mois ; premiers mots à 1 an ; propreté avant 4 ans. Mais, ne marche qu'à 4 ans 1/2. La fontanelle serait restée ouverte jusqu'à 7 ans. Scolarité médiocre : âge mental, 11 ans ; n'est pas réglée.

EXAMEN, 13 janvier 1932 : motilité : force musculaire normale ; hypotonie aux 4 membres, prédominant aux membres inférieurs et du côté gauche.

— Equilibre : debout, talons joints, yeux fermés, oscille légèrement sans tomber ; assise : attitude normale. Donc pas de troubles de la statique. Marche : tendance à la chute vers la gauche et déviation de ce côté ; coordination : hypermétrie et adiadococinésie : très nets à gauche, à peine ébauchés à droite. Réflexes tendineux, vifs à gauche, avec tendance au polycynétisme du rotulien ; les achilléens sont égaux et normaux ; aux membres supérieurs, le stylo-radial droit, est plus vif que le gauche ; clonus de la rotule droite, s'épuisant rapidement ; pas de clonus des pieds. Réflexes cutanés : plantaire, flexion bilatérale ; abdominaux faibles, mais égaux. Léger signe de Kernig ; pas de raideur de la nuque, mais la flexion est douloureuse. Sensibilité : superficielle et profonde, normales. Organes génitaux et urinaires : signes de prépuberté, développement des seins, obésité légère avec kératose pileuse qui date de 2 ans, polyurie permanente à 2 litres 500, avec polydipsie.

— Nerfs craniens : odorat normal.

Examen oculaire (Docteur Hartmann), 12 janvier 1932 : exophtalmie légère, plus marquée à droite, la fente palpébrale est plus ouverte de ce côté ; motilité : parésie du III^e gauche, avec strabisme externe ; champ visuel et pupilles normales ; V. O. D. = 5/7 ; V. O. G. = 5/10 ; fond d'œil : grosse stase papillaire bilatérale avec veines sinueuses et dilatées.

V : réflexes cornéens égaux des deux côtés, mais diminués.

VII : légère asymétrie faciale, parésie probable du VII droit, périphérique.

VIII° : audition normale ; quelques bourdonnements intermittents, pas de vertiges, pas de nystagmus, ni d'autres signes vestibulaires spontanés.

IX, X, XII, normaux ; XI : parésie de l'hémivoile droit, réflexe nauséeux normal ; avale bien.

Examen du crâne : crâne volumineux : 54 cms de tour ; front olympien, très haut, qui tombe à angle droit sur la racine du nez ; volumineuse bosse pariéto-temporale droite, qui déforme tout le côté de la figure.

Cœur normal : T. A. = 12,5-8,5 ; poids 49 kgs 300 ; taille 1 m. 44.

Radiographies du crâne : petite aile sphénoïde gauche amincie, os du crâne, amincis et décalcifiés, dans leur ensemble. Empreintes considérables ; dilatation des fosses temporales ; sutures colmatées, enfoncement du massif de la selle turcique, qui est décalcifiée, large, profonde ; destruction des clinoides postérieures et de la lame quadrilatère ; tous signes, témoins d'une hypertension ancienne (fig. 28).

Examen du sang : G. R. = 5.000.000 ; G. B. = 8.800 ; hémoglobine 80 % ; formule normale ; B.-W. négatif.

INTERVENTION, le 20 janvier 1932 (Docteur Vincent). *Diagnostic opératoire* : tumeur de la partie supérieure du vermis, se prolongeant dans le IV° ventricule et bloquant l'aqueduc de Sylvius.

Exploration suboccipitale ; ouverture gauche, à peine à droite (à cause de l'hydrocéphalie) ; au-dessus du rebord du trou occipital, deux poches dure-mériennes, grosses comme des noisettes et symétriques. Ouverture de la dure-mère. Au-dessus du rebord occipital : petite tumeur comme une noisette. Ouverture du trou occipital et de l'atlas. Fort engagement des amygdales. Petite tumeur sur la base de l'amygdale gauche, adjacente à la pointe du vermis qui n'est pas gros. On pense que la petite tumeur, n'est que l'extrémité d'une tumeur plus volumineuse, située dans le lobe gauche. Incision dans le sens de l'hémisphère gauche : rien ; ablation de la petite tumeur ; elle ne paraît reliée à rien. On ne pense pas que la masse principale, est dans la moitié supérieure du vermis, en raison de la petitesse de son extrémité inférieure. Exploration de la partie inférieure du IV° ventricule ; on ne voit rien, et il est douteux que le liquide vienne par là. Ponction de l'hémisphère gauche : rien. La partie supérieure du vermis, n'est pas ponctionnée. Hémostase ; suture partielle de la dure-mère. Remise en place du volet ; sutures musculo-cutanées habituelles.

SUITES OPÉRATOIRES : la malade est bien, quand on la remet dans son lit ; mais un peu somnolente ; respiration ample, régulière. A 1 heure du matin : respiration embarrassée, bruyante, muqueuse et aqueuse, comme à travers du liquide, peu rapide : 30 à la mi-

nute. Pouls à 60 ; température = 38°5 ; demi-conscience ; mise la tête en bas : immédiatement, respire mieux. On fait de la lobéline et de l'adrénaline ; 1/2 heure après : *vomissement de sang noir*, à flots ; syncope respiratoire. Mort.

AUTOPSIE : viscères : congestion de tous les viscères, suffusions hémorragiques sur tout le tractus digestif, particulièrement au niveau de l'estomac ; pas d'ulcérations gastriques vraies.

Cerveau: tumeur du vermis, partie antéro-supérieure, de la taille d'une grosse prune ; petit kyste à sa partie inférieure et gauche ; plan de clivage net dans sa partie gauche ; à droite on ne peut le trouver et la tumeur paraît se continuer directement avec le cervelet sain. Hémorragie abondante dans la tumeur et le kyste ; gros engagement des deux amygdales. IV^e ventricule complètement bloqué, aplati. Aqueduc très dilaté ; dilatation considérable des ventricules latéraux, du III^e ventricule, et surtout de son récessus rétro-chiasmatique.

HISTOLOGIE : fragment prélevé à l'autopsie ; colorations : hémateïne éosine, Mallory, trichrome, argent.

Astrocytome assez fibrillaire : prédominance de petits et moyens astrocytes fibreux ; rares astrocytes protoplasmiques ; une zone limitée, paraît envahie par des cellules à noyaux latéral ou polaire, qui pourraient bien être des *astroblastes*. Grosse réaction fibreuse à la périphérie (capsule). Coupes du pédoncule cérébral gauche : intégrité histologique de la région des noyaux d'origine du III.

Obs. IX. — *Ber... Pierre*, 8 ans 1/2 (Docteur LACROIX, de Rouen).

DÉBUT, décembre 1931 : *céphalée* passagère, sus-orbitaire gauche, tous les 10 à 15 jours, durant 1 heure environ ; surtout avant le repas, calmée par l'alimentation.

Février-mars 1932 : le matin à jeun, *céphalée* dissipée après le petit déjeuner, avec nausées ; parfois, se reproduisant avant les autres repas, durant 2 à 3 heures. Etant en promenade, *chute* avec *perte de connaissance*, de courte durée, et quelques mouvements cloniques, ayant succédé à une *colique* abdominale avec malaise indéfinissable. Il souffrait de la tête depuis 1 heure environ, lors de l'apparition de ce malaise. Les crises de *céphalée*, deviennent plus violentes et prolongées, s'accompagnant quelquefois de vomissements, depuis la fin de mars. *En mars*, on consulte le médecin, qui pense à des troubles digestifs ; le régime reste sans effet. *En avril*, un pédiatre pense à des troubles de croissance ; peu après, l'instituteur signale à la mère que l'enfant présente des *troubles visuels*. *Mai-juin* 1932 : baisse progressive de la vision,

surtout à droite ; persistance de la céphalée. *Début de juin* : *commence à tituber*, a des mouvements saccadés au membre inférieur droit, en même temps ; *maladresse du membre supérieur droit* : renverse souvent son verre, laisse tomber sa cuiller. Ces troubles s'aggravent peu à peu, et la mère décide de l'amener à l'oculiste de Rouen : il découvre de la *stase papillaire* et conseille une visite au Docteur Vincent. A l'école, où il continue d'aller jusqu'au 17 juin, on l'empêche de lire et d'écrire, mais il écoute les leçons ; vomissements 1 à 2 fois par semaine, céphalée quotidienne. Deux malaises en juin, qui semblent avoir consisté, en *dérobement des jambes*, avec chute, et qui surviennent à l'acmé des crises de céphalée.

ANTÉCÉDENTS : parents, 3 frères et sœurs, bien portants. Antécédents personnels : né à terme, marche à 15 mois ; a toujours eu une voix nasillante ; *a toujours eu une plus grosse tête que les autres enfants* ; *obésité* depuis l'âge de 3 ans : pèse 32 kgs, alors que son frère, de 11 ans, en pèse 30 ; appétit exagéré ; on était obligé de le rationner. Intelligence bien développée ; est dans les premiers à l'école ; esprit curieux pour beaucoup de questions.

EXAMEN, le 23 juin 1932 : enfant hydrocéphale, de taille normale, mais obèse, pas de polyurie, ni polydipsie ; légèrement obnubilé et lent, dans ses réponses et dans ses rédactions. *Debout* : tient bien sur ses deux jambes, les pieds joints, mais résiste mal à la pulsion. *Attitude de la tête* : inclinée sur l'épaule droite ; l'épaule gauche était plus élevée, créant ainsi une scoliose à convexité gauche. Cette attitude se serait installée depuis quelques semaines, seulement. *Marche* : les jambes écartées, en *titubant* légèrement, sans latéro-pulsion nette. *Force segmentaire* : normale. *Réflexes tendineux*, vifs aux membres inférieurs, mais égaux ; normaux aux membres supérieurs. *Réflexes cutanés* : abdominaux, crémastériens normaux. *Signe de Babinski bilatéral*. Tonus normal ; épreuve de Barré, négative.

Troubles cérébelleux : en dehors des troubles statiques assez marqués, les troubles cinétiques aux épreuves classiques, existent aux 4 membres, un peu plus marqués à droite qu'à gauche ; mais restant assez légers dans l'ensemble, pour pouvoir être interprétés, comme des symptômes liés à l'hydrocéphalie.

Nerfs craniens, normaux ; voix un peu lente, éteinte, et nasillante. Pouls ralenti à 60.

Examen oculaire (Docteur Hartmann), 23 juin 1932 : pupilles en mydriase légère ; réflexes normaux ; champ visuel normal. V. O. D. G. = 5/7,5 (obnubilations) ; *stase papillaire* O. D. G. assez accentuée ; nystagmus horizontal droit, dans le regard latéral droit.

Crâne : aucune douleur provoquée ; bruit de pot félé des plus nets.

INTERVENTION, le 24 juin 1932, Docteur Vincent ; pas de ventriculo. *Diagnostic clinique* : tumeur de la fosse postérieure. *Diagnostic opératoire* : astrocytome kystique du lobe droit du cervelet.

Volet occipital ; conservation des insertions musculaires. Ponction du ventricule. Ouverture du trou occipital, de la dure-mère ; cône de pression : ablation de l'arc postérieur de l'atlas. Le cône de pression, montre l'amygdale droite plus grosse et plus engagée que la gauche. Les deux lobes cérébelleux sont distendus, arrondis, cachant le vermis. On les écarte ; le vermis est distendu, élargi. Ponction paramédiane droite : liquide de kyste ; on agrandit à l'électro, l'orifice de ponction : le liquide sort à flots ; cavité du volume d'une grosse prune, pas de tumeur saillante. Cependant, à droite, la paroi de la cavité est plus grisaille à un endroit. C'est le gliome : il s'enfonce dans le lobe droit (partie paramédiane), au-dessous de la face supérieure de ce lobe. Plan de clivage facile. Dissection à l'électro. Dans la région paramédiane interne, la tumeur tient par une sorte de pédicule. De fait, quand on le tire pour l'extraire, on trouve une grosse veine et on a une inondation ; section aux ciseaux, puis ablation à l'électro, de ce qui reste ; à la face supérieure du cervelet, on met des clips sur une grosse veine, on laisse un fragment de muscle. Hémostase de la cavité, suture de la dure-mère. Reconstitution habituelle.

SUITES OPÉRATOIRES : le lendemain 40°, pouls 160 ; fosse postérieure tendue, nuque raide. On fait une P. L. ; réaction formée de globules rouges et de nombreux lymphos et polynucléaires, non altérés. Le lendemain température = 38° ; au bout de 10 jours, 37°. Le malade récupère très vite, remarche au bout de trois semaines, n'est presque plus cérébelleux.

REU LE 15 JUIN 1934 : va très bien, reste légèrement obèse, pas de polyurie, ni polydipsie ; il écrit et dessine très bien ; va à l'école, où il travaille très bien, a une excellente mémoire, pas d'adiadococinésie. Il court et marche normalement, les jambes non écartées. Une certaine hydrocéphalie persiste. La tête a une attitude normale. V. O. D. G. = 5/7,5 ; fond d'œil : papilles pâles à bords frangés. La guérison se maintient depuis 2 ans 1/2.

EXAMEN HISTOLOGIQUE : pièce opératoire : poids 25 grs ; colorations : hémateïne éosine, sublimé or, Mallory, argent.

Astrocytome fibrillaire pur (fig. 9) ; *glie fibrillaire extrêmement développée* et tassée, que l'on voit bien, à la coloration au sublimé or. La coloration à l'hémateïne, nous montre de très nombreux astrocytes de taille moyenne. On ne saurait affirmer sur cette seule coloration s'ils sont protoplasmiques ou fibrillaires ; pas d'astro-

blastés, pas de pieds périvasculaires. Dans une zone périphérique, sont éparpillés, quelques spongioblastes unipolaires.

Obs. X. — *Enfant Gor...*, 6 ans (Docteur GIROIRE).

DÉBUT : janvier 1932 : *se plaint de la tête*, le matin au réveil, au niveau de la nuque; tout se dissipe une fois levé. Mars-avril 1932 : commence à *marcher de travers, incline la tête de façon constante sur l'épaule gauche*. La maîtresse d'école, remarque qu'il *tremble en écrivant*. Mai 1932 : aggravation nette de tous les symptômes ; tombe souvent, commence à *vomir*, presque tous les matins, au réveil, avant d'avoir rien pris. Puis, il reste toute la matinée se plaignant de la tête, nauséux, couvert de sueurs, somnolent. Actuellement, ces malaises sont atténués ; il est dans une période d'accalmie. Pas d'amaigrissement malgré les vomissements ; s'alimente bien dans la journée.

ANTÉCÉDENTS : né à terme ; premiers mots à 9 mois ; a marché vers 14 à 15 mois, mais *a toujours eu « les jambes faibles »*, dit le père. Il marchait mal en sabots, *tombait fréquemment, n'a jamais couru comme les autres enfants*. On le trouvait précoce ; il allait à l'école depuis quelques mois : apprenait vite, aimait travailler ; le matin dès son réveil demandait une ardoise pour faire ses lettres.

EXAMEN, le 27 juin 1932 : enfant un peu fluet, mais ne semble pas avoir maigri ; teint hâlé, regard vif, intelligent.

Membres inférieurs : debout : station possible, yeux fermés, pieds joints. Marche : grosse instabilité, par suite de mouvements hypermétriques des deux membres inférieurs, surtout le gauche. Marche aveugle : dévie à gauche en avant, à droite en arrière. Couché : léger Kernig ; hypotonie musculaire ; mouvements dysmétriques et asymétriques, surtout à gauche. Réflexes tendineux, vifs, égaux. Signe de Babinski bilatéral. Sensibilité superficielle et profonde, intactes.

Membres supérieurs : instabilité cérébelleuse, au repos, surtout à gauche ; tremblement intentionnel et hypermétrie, prédominants à gauche, adiadicocinésie bilatérale. Hypotonie gauche marquée. Force segmentaire normale. Réflexes tendineux et périostés, normaux. Sensibilité intacte.

Tête : constamment inclinée sur l'épaule gauche, et légèrement penchée en avant ; cette attitude est réductible. On peut mettre la tête droite, en hyperextension, mais on ne peut la fléchir en avant. Tête volumineuse, dilatation des régions temporales, bruit de pot fêlé.

— Nerfs crâniens : I : reconnaît les odeurs.

Examen oculaire (Docteur Hartmann) : pupilles en mydriase ; réflexes pupillaires normaux ; motilité normale ; V. O. D. G. = 10/10 ; champ visuel normal. Fond d'œil : stase papillaire nette aux deux yeux, papilles très hyperémiées, à contours effacés, veines dilatées.

V : normal. VII : parésie faciale gauche, très discrète ; le facial supérieur paraît aussi un peu lésé. VIII : hypoacousie gauche. Signes vestibulaires spontanés : nystagmus spontané, quelques secousses à droite, en position extrême ; déviation spontanée des index vers la gauche. Barany, eau froide : réaction nystagmique, très légèrement retardée et diminuée, mais montrant l'intégrité des voies vestibulaires. Réponse dissociée, type hypertension fosse postérieure (pas de réponse des canaux verticaux, pas de sensation vertigineuse) (Docteur Lemoyne).

IX, X, XI, XII : rien à signaler ; déglutition normale.

Radiographie du crâne : énorme hydrocéphalie avec dislocation de toutes les sutures, surtout les antérieures, empreintes abondantes ; fosses temporales soufflées, selle turcique et lame quadri-latère normales.

Examen de sang : G. R. = 980.000 ; G. B. = 8.000 ; hémoglobine 80 % ; formule : polys neutro 32, éosinos 17, grands monos 27, moyens monos 17, lymphocytes 4, formes de transition 3.

Poids 20 kgs 300 ; taille 1 m. 14.

INTERVENTION, 29 juin 1932 (Docteur Vincent). *Diagnostic clinique* : tumeur bénigne de l'hémisphère gauche. *Diagnostic opératoire* : tumeur de l'extrémité antérieure du vermis. Trépanation occipitale, section du bord postérieur du trou occipital et de l'arc postérieur de l'atlas : gros engagement des deux amygdales. Le vermis saille à sa partie moyenne et supérieure. Ponction : kyste qui s'étend dans l'hémisphère gauche, partie paramédiane. Au fond du kyste : grosse tumeur murale, qui s'étend vers la partie supérieure du IV^e ventricule et de l'aqueduc. Ablation partielle de la tumeur, pour éviter les accidents de vide. Fermeture.

SUITES OPÉRATOIRES, normales ; le cinquième jour, l'enfant est à 37°5. Il s'améliore très lentement, garde encore au bout de deux mois, une assez grosse hypermétrie et adiadococinésie gauches. En août 1932 : commence à se lever, est encore très ataxique. Disparition de la stase papillaire. V. O. D. G. = 10/10. Rentre dans sa famille en octobre 1932 : l'enfant se développe bien, n'a plus mal à la tête, joue, est très gai. Il marche, court un peu lentement, mais il est très adroit. Il recommence à écrire et les lettres sont correctes. Mais 15 mois après l'intervention, réapparition des troubles hypertensifs et des troubles cérébelleux : il ne peut plus marcher, ni même se tenir debout, au bout de trois semaines, car

il tombe. Subitement : troubles bulbaires, hoquet, ne peut plus rien avaler, troubles respiratoires. Mort subite en avril 1934.

EXAMEN HISTOLOGIQUE: pièce opératoire : poids, 16 grs. Colorations: hémateïne éosine, argent.

Astrocytome très fibrillaire, typique : très nombreux astrocytes fibrillaires, de toutes tailles, dont on voit très nettement les pattes, aux imprégnations à l'argent ; quelques astrocytes protoplasmiques cométaires, à la périphérie de la tumeur.

Obs. XI. — *Enfant Schli... Odile, 3 ans* (Docteur Josse).

DÉBUT : septembre 1931. En se promenant sur une plage, l'enfant tombe en faisant un tour sur elle-même ; on la remet debout, elle retombe à nouveau, on la relève ; elle marche en titubant légèrement, ne pouvant suivre la ligne droite. Le lendemain : aucun trouble de la marche. Janvier-février 1932 : titubation avec latéropulsion, surtout droite ; *maladresse du membre supérieur droit*. En mars : coqueluche très intense ; température élevée pendant une semaine, vomissements incessants, intolérance complète, même en dehors des quintes ; polyurie transitoire. En même temps, se plaignait de la tête, portant la main au vertex et à la nuque surtout lors des quintes. Restait toujours couchée sur le côté et refusait qu'on la mobilise durant les quintes ; assise porte la tête en avant et inclinée à gauche. L'enfant ne se lève pas durant 4 semaines ; accentuation du tremblement intentionnel du membre supérieur droit. En même temps, varicelle généralisée, intense avec température élevée. A cause de la précision des troubles surajoutés le médecin appelle un consultant, qui conseille de montrer l'enfant au Docteur Vincent. Vers le début d'avril, l'enfant se lève, la démarche est beaucoup plus troublée qu'avant le début de la coqueluche ; elle tombait facilement 4 à 5 fois par matinée, marchait moins volontiers qu'auparavant. En mai : l'enfant est amenée au Docteur Vincent qui fait faire un examen du fond d'œil, qui décèle une stase papillaire modérée, mais nette. Il conseille de la faire suivre, au point de vue oculaire. Les troubles s'améliorent dans une certaine mesure ; vomissements chaque matin. En juin : nouvel examen oculaire ; amélioration. En juillet : état stationnaire ; quelques vomissements de plus en plus espacés ; une quinte de toux chaque matin avec nausées, sans vomissements. En résumé : depuis le début d'avril, les divers troubles qui s'étaient accentués lors de la coqueluche, ont en partie régressé ; ils sont stationnaires, depuis mai : les troubles de l'équilibre, la maladresse du membre supérieur droit, l'attitude de la tête en flexion et incli-

naison du côté gauche, l'œdème de la papille, persistent sans changements.

ANTÉCÉDENTS : héréditaires : père atteint de parkinsonisme post-encéphalitique ; 3 frères bien portants. Personnels : rien à la naissance ; chute de la hauteur d'une table à 3 semaines, sans troubles apparents ; parle vers 14, 15 mois. Incontinence d'urines, encore actuellement. Aurait toujours eu un crâne volumineux, le front bombé et large.

EXAMEN, 22 juillet 1932 : enfant hydrocéphale ; tenant la tête inclinée en avant et un peu à gauche ; excellent état général. Physionomie plus sérieuse, parole plus nette et développée, que chez les enfants de même âge.

Motilité : station debout, normale. **Démarche** légèrement titubante, avec latéro-pulsion, tantôt d'un côté, tantôt de l'autre ; l'enfant marche très rapidement et titube en s'arrêtant. **Force segmentaire** : normale aux membres supérieurs, légèrement diminuée aux membres inférieurs. **Réflexes** tendineux : rotuliens difficiles à mettre en évidence ; les autres normaux, égaux. **Réflexes cutanés plantaires** : pas d'extension nette de l'orteil. **Hypotonie** marquée du membre inférieur droit, ballottement considérable aux mouvements passifs. Possibilité de mettre le talon à la fesse de ce côté seulement. Signe de Barré positif à droite. Sensibilité normale en apparence. **Troubles cérébelleux** : hypermétrie nette ; adiadococinésie légère ; tremblement intentionnel exclusivement au membre supérieur droit. Hypermétrie des deux membres inférieurs, beaucoup plus accentuée à droite.

— *Nerfs craniens* : I, normal.

Examen oculaire (Docteur Parfonry), 13 avril 1931 : motilité, pupilles, réflexes pupillaires, acuité visuelle, champ visuel, normaux aux deux yeux ; sens chromatique central normal. Fond d'œil : stase papillaire, modérée, mais nette aux deux yeux, un peu plus accentuée à droite.

Deuxième examen oculaire : 4 juillet 1932 (Docteur Hartmann) : Fond d'œil : un peu moins d'œdème qu'à l'examen antérieur ; actuellement les veines sont encore un peu dilatées et sinueuses, et les bords papillaires sont un peu voilés, par un léger œdème.

V, normal. VII : légère asymétrie faciale ; on ne peut préciser le côté lésé. VIII : audition normale ; pas de signes vestibulaires spontanés. IX, X, XI, XII : pouls 80, voix normale, pas de troubles de la déglutition, rare hoquet intermittent. **Troubles sphinctériens** : incontinence nocturne d'urines, tous les 10 à 12 jours.

— **Psychisme** : développement précoce ; **crâne** : hydrocéphalie évidente et importante.

INTERVENTION, le 23 juillet 1932, Docteur Vincent. **Diagnostic**

clinique: tumeur cérébelleuse droite. Diagnostic opératoire : tumeur partie supérieure du lobe droit. Anesthésie à l'avertine. Mauvaise anesthésie. Volet suboccipital droit. Malgré les mouvements de l'enfant, sans encombre, la fosse cérébelleuse est ouverte. On attend un instant ; l'enfant ayant cessé de s'agiter, on ouvre la dure-mère ; déjà quelques troubles respiratoires : cornage. Ponction du cervelet, on ne trouve pas de kyste. On va en bas, vers l'amygdale : pas de tumeur. On la trouve très haut, très volumineuse. On cherche et on trouve en dedans, un plan de clivage. On commence à la décoller, à l'électro. Mais la tumeur s'enfonce en tous sens, sous et dans le vermis, vers la face supérieure du cervelet. A chaque instant, on doit soulever la tête, car il se fait du cornage. On extrait la tumeur par gros fragments, mais la limite n'est atteinte en aucun sens, sauf en bas et en dedans. Comme on tire un fragment en haut, une veine supérieure du cervelet et de la tumeur se rompt. En même temps la tête se met en opisthotonos; troubles respiratoires ; clips sur la veine qui saigne. La respiration irrégulière se ralentit, se suspend. On retourne le petit malade ; respiration artificielle. Mort. Pas d'autopsie.

EXAMEN HISTOLOGIQUE : pièce opératoire : poids, 28 grs. Colorations : hémateïne, Mallory, imprégnations à l'argent.

Astrocytome à petites cellules, dans l'ensemble moyennement fibreux. Les petits astrocytes fibrillaires, bien vus sur les préparations à l'argent, dominant nettement. La coloration à l'hémateïne-éosine, montre une certaine tendance des cellules, à se grouper autour des vaisseaux et à former quelques *pieds périvasculaires*. Quelques *rares astroblastes*, peu d'astrocytes protoplasmiques de petite taille, rares spongioblastes polaires. Sur les colorations à l'argent, on distingue mal les astroblastes des astrocytes protoplasmiques, car les pattes sont devinées mais pas nettement visibles ; cependant le petit noyau polaire des astroblastes, est caractéristique, et on peut affirmer qu'ils sont très rares.

Obs. XII. — *Enfant Ren..., 7 ans* (Docteur SOURDILLE, de Nantes).

DÉBUT : *septembre 1930* : par une crise de *vomissements* et de *céphalée*, qui dure toute la nuit, et pendant laquelle, il ne reconnaît pas ses grands-parents qui le soignent. Les mois qui suivent il est à peu près normal, il suit l'école. Deuxième forte crise de vomissements et de *céphalée*, *en février 1931*, qui dure plusieurs jours. La mère, qui était avec lui, précise la localisation de la *céphalée*, occipitale, avec douleurs de la nuque et hyperextension de la tête. A partir de ce moment, il n'a jamais été tout à fait bien : inappétence, nausées, amaigrissement léger, alors que l'augmenta-

tion de taille est normale. Cependant il suit l'école, s'arrêtant au plus, 2 ou 3 jours par mois. Nouvelles poussées aiguës, à partir de février 1932 : plus fréquentes, plus intenses, et surtout apparition de troubles de l'équilibre, « il s'embrouille dans ses jambes », ne peut pas courir, titube et prend une démarche ébrieuse, avec tendance à la *dévi*ation à droite ; augmentation du volume de la tête. Vers le mois de mai 1932 : troubles oculaires, regarde en dessous, car il voit double, dit sa mère. Cependant, à l'école, il lit bien au tableau noir. Août 1932 : *baisse marquée de la vision* ; troubles marqués de l'équilibre (ne peut se tenir debout). En septembre : voit un ophtalmologiste pour la première fois à Nantes. Celui-ci fait aussitôt une *décompressive sous-temporale gauche* ? Amélioration de la vue pendant une dizaine de jours. Pas d'amélioration de l'équilibre. Pendant les jours qui suivent l'intervention, incontinence nocturne d'urines. Fin octobre : à nouveau hypertension : la décompressive bombe, vomissements et céphalée reprennent, la vue baisse à nouveau.

ANTÉCÉDENTS : né à terme, développement physique et psychique normaux. Rien d'anormal dans les antécédents héréditaires.

EXAMEN, 12 octobre 1932 : *force musculaire* normale aux membres supérieurs ; aux membres inférieurs, diminution à peu près égale de la flexion de la jambe sur la cuisse ; *hypotonie* nette aux membres inférieurs. *Equilibre* : ne peut se tenir debout ; *chute à gauche et en arrière* ; se tient assis quelques minutes, puis tendance à la chute à gauche. Pas de déviation des bras, mais oscillations continuelles. Signe de Barré : oscillations, puis chute rapide et égale des deux jambes. *Coordination* : *hypermétrie* des deux côtés, plus marquée à gauche pour les membres inférieurs ; existe aussi aux membres supérieurs, où elle est plus nette à gauche ; légère adiodococinésie à gauche.

— *Réflexivité* : réflexes tendineux, aux membres inférieurs, vifs, mais égaux ; les achilléens ont une tendance à être polycynétiques ; aux membres supérieurs, normaux. Cutanés : *signe de Babinski bilatéral* ; abdominaux, crémasteriens, normaux. Pas de réflexes de défense ; pas de clonus. Raideur douloureuse de la nuque ; léger Kernig. *Sensibilités* subjective, objective, superficielle et profonde, normales.

— *Nerfs crâniens* : I, pas d'anosmie.

Examen oculaire (Docteur Hartmann), 10 novembre 1932 : motilité normale ; pupilles en mydriase, réagissant faiblement à la lumière ; V. O. D. G. = ne compte pas les doigts à 0 m. 50. Fond d'œil : atrophie post-stase bilatérale accentuée.

V et VII, normaux. VIII : audition normale ; nystagmus horizontal, dirigé à gauche, dans le regard latéral gauche. IX : pas de pa-

ralysie du voile. X, XI, XII : *avale souvent de travers*, surtout les liquides, depuis un mois environ.

— *Psychisme*: intelligence à peu près normale, mais grosse diminution de la mémoire, surtout pour les faits scolaires; sait seulement compter; ne sait même plus faire les additions élémentaires; âge mental, 5 ans environ.

— *Cœur, poumons*, organes génitaux, normaux; poids: 22 kilos 200, taille 1 m. 17.

Examen de sang : G. R. = 4.520.000 ; G. B. = 4.400 ; Hémoglobine 80 % ; formule : polys neutro 66, éosino 6, grands monos 15, moyens monos 7, lymphocytes 2, formes de transition 4.

Radiographies du crâne: fosses temporales élargies; dislocation de toutes les sutures, surtout les antérieures, fosse cérébelleuse très large, nombreuses empreintes; selle turcique, lame quadrilatère, normales.

INTERVENTION, le 17 novembre 1932 : Docteur Vincent. *Diagnostic clinique* : tumeur de la ligne médiane. *Diagnostic opératoire* : gliome kystique lobe gauche du cervelet. Trépanation suboccipitale, muscles très minces transparents, os très mince, deux grosses veines du pressoir clipsées; ouverture de la dure-mère; ligature du sinus occipital; ablation de l'arc postérieur de l'atlas. Amygdales peu engagées: pas plus l'une que l'autre. Vermis inférieur distendu; ponction négative. Ponction du lobe gauche: liquide de kyste 4, 5 cms de profondeur. Incision transversale, section de la cérébelleuse inférieure, entre deux clips. On pénètre dans le kyste. La tumeur est au fond, en dedans et en avant. Dissection, au pourtour, à l'électro; aspiration, hémostase, coagulation et aspiration de la tumeur; en dedans, elle saigne beaucoup; on recommence plusieurs fois les mêmes manœuvres. On s'arrête quand on a enlevé le volume d'une noix. Hémostase de la cavité; suture de la dure-mère. Remise en place du volet, très mince et très difficile à maintenir. Sutures musculo-cutanées habituelles.

SUITES OPÉRATOIRES : le lendemain température 39°, pouls 140, respiration régulière, enfant lucide, épreuves cérébelleuses bien exécutées des deux côtés, nystagmus dans le regard latéral gauche, Babinski bilatéral. Dans la journée: fait quelques troubles respiratoires, pauses avec pâleur. Les jours suivants: somnolence assez marquée, température 38°5, pouls très instable, passe de 80 à 120 en quelques minutes. Troubles respiratoires intermittents: à plusieurs reprises, respiration se ralentit, devient très irrégulière, avec de longues pauses; gros troubles vasomoteurs de la face: rougeurs et sueurs abondantes. Fait plusieurs crises toniques des membres de courte durée. Le sixième jour, amélioration; température retombe à la normale, pouls stable, respiration se régula-

rise, disparition des troubles vasomoteurs, Babinski bilatéral, rétention d'urines, transitoire, hyperréflexivité des membres inférieurs, gros troubles de la coordination du côté gauche, qui vont s'atténuer très rapidement. Le neuvième jour, amélioration des troubles visuels, commence à voir passer la main. L'enfant rentre dans sa famille au bout de deux mois : le fond d'œil est toujours le même ; l'enfant compte maintenant les doigts à 1 mètre. Il ne récupérera pas plus par la suite. Au bout de deux mois commence à marcher ; en *mars* 1933, court, marche presque normalement ; n'est plus maladroit de la main gauche et peut l'utiliser pour manger et boire. L'enfant se développe bien physiquement et intellectuellement. En *octobre* 1933 : l'enfant meurt à la suite d'une bronchopneumonie de la rougeole.

EXAMEN HISTOLOGIQUE : pièce opératoire : 8 grs. Colorations : hématoxyline, Mallory, argent.

Astrocytome mixte à petites cellules, mais avec une nette prédominance de la *glie fibrillaire* et des *astrocytes fibrillaires*, dans certaines zones. Dans d'autres zones, rares astrocytes protoplasmiques entre les mailles, quelques éléments rappelant des oligodendrocytes.

Obs. XIII. — *Enfant Gor... Daniel*, 14 ans 1/2 (Docteur LOISEL, de Rouen).

— LE DÉBUT des troubles, remonterait au mois de *février* 1932, alors que l'enfant était en pleine santé apparente : *troubles de la marche*, titubation, démarche ébrieuse. A ce moment pas de céphalée, pas de vomissements. On ne s'est pas aperçu qu'il y eut des troubles visuels. Vers *juin* 1932 : apparition de *céphalée fronto-occipitale*, par crises nocturnes, de vomissements en fusées, ainsi que d'une baisse progressive de l'acuité visuelle. Entre à l'hospice général de Rouen, le 27 septembre 1932. Pendant son séjour : céphalée peu accentuée, surtout le matin, sans que l'enfant puisse en donner les caractères ; vomissements peu fréquents, alimentaires ou bilieux, de type cérébral. Incontinence d'urines. Le malade présente une exophtalmie bilatérale, une parésie faciale gauche, une abolition du réflexe rotulien droit, pas de signe de Babinski ; l'enfant est *brusquement devenu aveugle*. L'examen du fond d'œil montre une stase papillaire importante, avec atrophie optique. Les urines contiennent des traces d'albumine. Les organes génitaux sont normalement développés, la température normale. B.-W. sanguin négatif. La ponction lombaire (couché), montre une tension de 42 au Claude ; L. C.-R. clair : 7 éléments ; albumine 0,55 ; B.-W. négatif.

Un traitement d'épreuve au Quinby, associé aux frictions mercurielles, reste sans résultats.

EXAMEN: très grosse tête d'hydrocéphale; bruit de pot fêlé; pas d'attitudes spéciales de la tête. *Motilité*: force musculaire égale des deux côtés, peut-être un peu diminuée au membre supérieur gauche; *hypotonie généralisée* et *intense*; atrophie des muscles du mollet des deux côtés. L'enfant *ne peut se tenir debout* et *s'effondrer*. *Coordination*: talon sur genou, médiocre des deux côtés; index sur le nez, nettement moins bien à gauche; pas d'adiadococinésie. *Réflexes*: tendineux normaux, sauf rotulien droit très diminué; cutanés plantaires, flexion des deux côtés: abduction du petit orteil gauche; réflexe crémastérien: aboli des deux côtés; abdominaux, diminués à gauche. Actuellement, pas de réflexe de défense, pas de clonus. *Sensibilité* superficielle, hypoes-thésie au tact et à la piqûre, très légère dans les membres gauches; profonde: pas de trouble du sens stéréognostique, ni des attitudes. *Sphincters*: a perdu ses urines il y a deux mois, actuellement propre; organes génitaux de développement normal. *Psychisme*: âge mental 7 à 8 ans, au plus; débilité mentale; n'a jamais pu apprendre à lire.

— *Nerfs craniens*: examen oculaire (Docteur Hartmann), 17 novembre 1932: abolition des réflexes photomoteurs, exophtalmie surtout droite; impossibilité d'explorer la motilité; atrophie post-stase, cécité.

V: anesthésie cornéenne à gauche. VII: paralysie faciale gauche, périphérique, très nette. VIII: surdité O. G., type central, presque complète. Appareil vestibulaire: quelques vertiges, pas de nystagmus spontané; hypoexcitabilité calorique très nette, du vestibulaire gauche (Docteur Lemoyne). IX, X, XI, XII: normaux.

— *Radiographies du crâne*: fosses temporales soufflées, crâne énorme, dislocation de toutes les sutures, nombreuses empreintes, selle turcique normale.

VÉTRICULOGRAFIE, le 13 décembre 1932: ventricule droit: 10 cc³ de L. C.-R., très hémorragique recueilli, 10 cc³ d'air injecté. Ventricule gauche: 120 cc³ de L. C.-R., xantochromique recueilli; 100 cc³ d'air injecté. *Ventriculogrammes*: cornes frontales, occipitales, corps des ventricules latéraux: très distendus, mais en place. III^e ventricule: extrémités, antérieure et postérieure, bien visibles, distendues, non déformées, ni déplacées. Aqueduc et début du IV^e ventricule: vu sur un seul profil, distendu comme un gros crayon, nettement repoussé en avant, sur le canal cervical (amputation en biseau à son 1/3 inférieur).

Le diagnostic de tumeur du cervelet s'impose: mais les parents, au moment de l'intervention, ne donnent plus leur consentement.

On fait une ponction ventriculaire pour évacuer l'air. La ventricule est bien supportée. La température ne dépasse pas 38°5 ; les jours suivants, pas d'aggravation dans l'état du malade. 16 jours plus tard, meurt subitement au cours d'une syncope.

AUTOPSIE : *viscères* : un peu de liquide séro-fibrineux dans la plèvre gauche. Hépatisation du lobe inférieur du poumon gauche ; cœur, foie, rate, surrénales : d'allure normale.

CERVEAU : ÉTUDE MACROSCOPIQUE (fig. 30) : *volumineuse tumeur du vermis et du cervelet gauche* : grosse comme une mandarine ; le point de départ probable, est la 1/2 gauche du toit du IV^e ventricule. La face supérieure du cervelet montre le vermis et les lobes cérébelleux normaux, non dilatés, ni déviés. La face inférieure, présente une dilatation du vermis, qui est un peu dévié à gauche, dans sa 1/2 inférieure. Il y a un très gros engagement de l'amygdale droite, pas à gauche. Sur une coupe transversale : on voit nettement que la tumeur part du vermis et envahit la moitié antéro-interne du lobe gauche, refoule le bulbe et la 1/2 inférieure de la protubérance, vers la droite, et les tord sur leur axe. Comprime complètement la 1/2 inférieure du IV^e ventricule, qui est virtuel à ce niveau. *Le récessus latéral gauche et le trou de Luschka, à gauche, sont obturés.* Le trou de Luschka droit est non seulement perméable, mais dilaté, et sert de voie anormale d'écoulement au L. C. R. ventriculaire. Sur une coupe verticale, la tumeur s'étend jusque dans l'amygdale gauche. La tumeur apparaît formée de deux parties : une partie antérieure, blanc nacré, ferme, fibreuse, dure à la coupe ; une partie postérieure, molle, gélatineuse, grisâtre, avec deux gros kystes et des plus petits, dont certains contiennent une substance colloïde. La tumeur paraît bien limitée, tranche nettement sur le reste du cervelet, mais le plan de clivage est très difficile à trouver. La moitié supérieure du IV^e ventricule, l'aqueduc sont très distendus, admettent le pouce ; la partie correspondante du tronc cérébral n'est pas comprimée. Le III^e ventricule est considérablement dilaté, surtout son prolongement rétro-chiasmatique. Gros trous de Monro, énorme dilatation des ventricules latéraux ; kystes dans chacun des plexus choroïdes ventriculaires. Petite hémorragie, bien circonscrite, autour du trajet de ponction de la corne occipitale droite.

ÉTUDE HISTOLOGIQUE : fragments prélevés à l'autopsie, intéressant le bulbe, la tumeur cérébelleuse et le IV^e ventricule. Colorations : hématoxyline éosine, Mallory, imprégnations à l'argent, Weigert.

Il n'y a *pas d'envahissement du IV^e ventricule*, qui apparaît bien limité par son épithélium épendymaire. Le tronc cérébral n'est pas envahi, mais sur des coupes colorées au Weigert, on constate que

toutes les formations nerveuses du plancher, à hauteur du récessus gauche, sont fortement comprimées ; légère dégénérescence de la racine descendante du trijumeau. La tumeur, dans sa partie antérieure, est un *astrocytome*, dans l'ensemble *très fibreux* ; on y voit prédominer nettement, sur les coupes imprégnées à l'argent, de grands et moyens astrocytes fibreux, avec dans sa partie postérieure d'assez nombreux astrocytes *protoplasmiques*, avec des mailles intercellulaires très lâches, une certaine tendance à la dégénérescence kystique. Dans certaines zones, *des astroblastes purs et typiques*. Il n'y a pas de système glio-vasculaire.

En résumé : cette tumeur apparaît formée de deux parties : une 1/2 *antérieure*, où dominent les *astrocytes fibrillaires* ; une 1/2 *postérieure*, où l'on rencontre surtout des *astrocytes protoplasmiques*, et dans certaines zones limitées, des *astroblastes*.

Obs. XIV. — *Enfant Fous... Alexandre, 9 ans* (Professeur LEREBOULLET).

DÉBUT : premier symptôme en *février 1932* : *troubles de l'équilibre* ; il titube en marchant, a une démarche ébrieuse ; cependant, il peut courir, et même jouer au cerceau. D'*avril à juillet 1932*, sa mère le trouve très fatigué, il maigrit un peu, mais reprend par la suite ; il est pâle et asthénisé. En *juillet*, pour la première fois, il se plaint le matin au réveil de *céphalée*, surtout frontale, sans vomissements. Il se couche quelques minutes, les maux de tête se passent ; cet épisode dure trois semaines. Pendant les vacances d'*août* et de *septembre*, il est assez bien, mis à part les troubles de l'équilibre, qui d'ailleurs ne s'accusent pas. *Fin octobre*, après un mois d'école, la céphalée réapparaît, toujours frontale, et des deux côtés, pas très violente, cédant assez facilement au repos étendu. Le 26 *novembre 1932*, on l'amène à l'hôpital des Enfants-Malades, en consultation. L'examen du fond d'œil révèle *de la stase*. L'enfant n'a *jamais présenté de vomissements*, ni de *troubles oculaires*.

ANTÉCÉDENTS : né à terme, développement physique et psychique normal. Cependant il urinait la nuit jusqu'à l'âge de 7 ans, et il travaille difficilement à l'école, de 5 à 9 ans.

EXAMEN, le 13 *décembre 1932* : *motilité* : force segmentaire normale, hypotonie nette aux 4 membres, pas d'atrophie musculaire. Équilibre : debout les yeux fermés : oscille de tous côtés. Les bras tendus, déviation tantôt à droite, tantôt à gauche. *Marche* : un peu hésitante, et incertaine, oscille au 1/2 tour. *Coordination* : index sur le nez, hypermétrie bilatérale, surtout gauche ; talon au genou : grosse hypermétrie gauche ; tremblement intentionnel très net à gauche, et grosse adiadococinésie de ce côté. Réflexes : ten-

dineux, rotuliens et achilléens droits, très diminués ; les autres normaux ; cutanés plantaires : en flexion des deux côtés ; abdominaux et crémastériens, normaux. Pas de clonus, pas de réflexe de défense, pas de raideur de la nuque, ni de signe de Kernig. *Sensibilité* : superficielle et profonde, normales. *Organes génito-urinaires* : pas de signe de prépuberté. Incontinence d'urines, intermittente.

Nerfs craniens : I, reconnaît les odeurs.

Examen oculaire (Docteur Hartmann), 15 décembre 1932 : motilité, pupilles, réflexes pupillaires, champ visuel, normaux ; V. O. D. G. = 5/5. Fond d'œil : stase papillaire discrète, mais nette. V : diminution du réflexe cornéen, surtout à gauche, pas de troubles sensitifs dans le domaine du V. VII : peut-être, légère asymétrie faciale, quand il grimace ; il est impossible de dire de quel côté serait une paralysie faciale éventuelle. VIII : audition normale, pas de nystagmus spontané, pas de vertiges. X, XI, XII : normaux ; l'enfant n'avale pas de travers.

Examen général : très bon état, poids 26 kgs, taille 1 m. 28. Bosses pariétales assez marquées. Le tour de la tête, qui mesure 53 cms, n'aurait pas augmenté depuis l'année dernière. Au point de vue intellectuel : intelligence à peu près normale, répond aux tests de 8 et 9 ans. Mais gros retard scolaire, malgré l'assiduité à l'école, probablement dû à un déficit de la mémoire, car son attention est bonne.

Examen de sang : pas d'anomalies ; B.-W. négatif.

Radiographies du crâne : fosses temporales soufflées ; érosion en coup d'ongle sur la petite aile du sphénoïde gauche ; sutures légèrement disloquées, pas d'empreintes, selle turcique normale.

INTERVENTION, le 23 décembre 1932 : Docteur Vincent. *Diagnostic clinique* : tumeur fosse cérébelleuse gauche. *Diagnostic opératoire* : astrocytome kystique cérébelleux gauche. Volet suboccipital gauche, avec lambeau partiel suboccipital droit, par technique habituelle ; ablation de l'arc postérieur de l'atlas. L'amygdale gauche est plus descendue et plus grosse que la droite. Extrémité inférieure, et partie moyenne du vermis, distendues. Incision sur la ligne médiane, entre les vaisseaux : on tombe dans un volumineux kyste, qui est médian et hémisphère droit. *La tumeur est dans le lobe gauche* : section transversale de celui-ci ; ablation de la plus grande partie de la tumeur : volume d'une très grosse prune. On s'arrête quand on comprend, que faire plus, serait irrémédiablement menaçant à cause de l'hydrocéphalie.

SUITES OPÉRATOIRES : le premier jour : 3 à 4 vomissements, nystagmus dans le regard latéral gauche et en haut : hypermétrie plus marquée du membre supérieur gauche, très légère à droite. Fait

bien les marionnettes. *Le sixième jour* : enfant fatigué, exécute difficilement les épreuves cérébelleuses ; Babinski bilatéral ; signe de Kernig. *Du sixième au douzième jour* : amélioration progressive ; l'enfant se plaint souvent de souffrir de la tête ; les épreuves cérébelleuses semblent normales aux membres supérieurs. *Au bout d'un an* : commence à marcher, encore les jambes très écartées, n'oscille que dans le demi-tour ; hypotonie généralisée encore importante, mange bien, grossit, n'a pas de céphalée ; épreuves cérébelleuses correctes, des deux côtés. Examen oculaire : V. O. D. G. = 5/5 ; fond d'œil : papilles presque normales, disparition de la stase, teinte non atrophique.

Revu au bout d'un an et demi, le 15 mai 1934 : s'est bien développé, a grandi, va à l'école, travaille bien, est très adroit, marche bien, les jambes non écartées, court bien, peut sauter à cloche-pieds, mais garde une grosse adiadococinésie gauche. N'a plus de céphalée, décompressive postérieure non tendue, nuque souple, attitude de la tête normale. Strabisme interne bilatéral ; V. O. D. = 5/7,5 ; V. O. G. = 5/6 ; papilles un peu pâles, bords nets, veines et artères normales.

EXAMEN HISTOLOGIQUE : pièce opératoire : poids 15 grs ; colorations : hémateïne éosine, Mallory, nombreuses imprégnations argentiques (fig. 11 et 17).

— *Astrocytome transitionnel calcifié, à petites et moyennes cellules. Astrocytome mixte* ; plages d'astrocytes protoplasmiques avec d'autres plages fibrillaires où prédominent des astrocytes fibreux, adultes et typiques ; coupe, dans l'ensemble, pas très cellulaire. *Calcifications abondantes*, dans une partie de la tumeur ; à la périphérie, une zone où les astrocytes sont rares et où on rencontre d'assez nombreux *spongioblastes uni ou bipolaires*. Pas d'astroblastes.

Obs. XV. — *Enfant Blan... Georgette, âgée de 35 mois* (Professeur DEBRÉ).

DÉBUT : *en février 1932* : depuis quelques jours, surtout la nuit, tousses en quintes ; possibilité de coqueluche. L'enfant joue dans la journée, le soir s'arrête de manger sa soupe pour crier tout à coup, sa douleur dans l'oreille gauche. Celle-ci persiste toute la nuit. Le médecin pense à un furoncle de l'oreille. A partir de ce jour, elle souffrira tous les jours, et surtout toutes les nuits, dans la *région occipitale*, la nuque, avec raideur de celle-ci ; aspect guindé. *La tête est rejetée en arrière, par crises de quelques minutes*, avec rougeur de la face, *hyperextension des bras et des jambes, mains en pronation forcée* ; l'enfant perdait connaissance

ou s'endormait ; la respiration irrégulière et bruyante : *crises postérieures probables*. Ces crises se répètent pendant 8 jours ; vomissements à chaque ingestion ; pas de fièvre. L'enfant *ne marche plus* après ces épisodes ; si on la mettait debout, ses jambes fléchissaient ; aussi gardait-elle le lit ; elle était lucide et même très éveillée. Le médecin pense à un *épisode méningé*, et envoie l'enfant en consultation à l'hôpital ; un examen des yeux et des oreilles est pratiqué : résultats négatifs. L'enfant *marchait de travers*. On pense à une tumeur cérébrale, et l'enfant est envoyée à la clinique. On lui fait un lavement de sulfate de magnésie pour arrêter les crises. Cela ne suffit pas. On pratique 3 *ponctions ventriculaires*, qui ramènent chaque fois une grande quantité de L. C. R. Disparition des crises postérieures. Puis, otite double suppurée, paracentèse, pas de fièvre ; grosse amélioration ; l'enfant sort au bout de 8 jours, mais la *stase papillaire* s'accuse (voir examen oculaire). L'enfant reste bien portante du 22 mars 1932 au 10 juillet 1932 ; elle venait régulièrement à la consultation du Docteur Vincent. Pendant cette période, elle mettait parfois sa main à la nuque, qui la faisait souffrir. Cette douleur ira en se répétant, de plus en plus fréquente, et de plus en plus intense. Le 16 juillet 1932 : brusque poussée d'hypertension crânienne, cris pendant toute la nuit : on l'amène d'urgence dans le service, où une *décompressive droite*, est pratiquée à la fin du mois. Elle est bien portante 3 jours, puis aggravation progressive. Le 18 août 1932 : NOUVEL EXAMEN : se plaint tout le temps, souffre d'une céphalée postérieure, surtout à gauche ; peut marcher, mais démarche incertaine ; la *tête* n'est pas penchée en avant, mais *inclinée à gauche* ; ne vomit pas, mange bien, bâille et soupire incessamment. Dort mal ; *crises d'opisthotonos* de courte durée, sans perte de connaissance, pas de paralysies, pas de troubles psychiques, grosse saillie, au niveau de la décompressive, *qui est tendue*. Bruit de pot fêlé à la percussion de ce crâne volumineux ; veines épicroaniques apparentes. Les mouvements de la tête, paraissent très douloureux, et vite limités, surtout l'antéflexion et la rotation. Léger signe de Kernig ; *hypotonie généralisée* et bilatérale ; *adiadococinésie*, *hypermétrie*, *tremblement intentionnel*, bilatéraux, mais prédominant nettement, à droite. Depuis la décompressive, se sert plus volontiers de la main gauche ; *marche titubante, tendance à la chute en arrière*. Romberg les yeux fermés, talons joints : chute postérieure. Pas de troubles sphinctériens, sauf pendant les crises.

Nerfs crâniens : voit bien, entend bien, parle bien, avale normalement ; abolition du réflexe cornéen droit : *hypoesthésie cutanée dans le territoire de l'ophtalmique droit* ? Légère paralysie

faciale périphérique droite, quelques vertiges ; *déviatiou index gauche vers la droite*, *nystagmus* horizontal unilatéral, dans le regard à gauche.

En résumé, actuellement : signes d'hypertension de la fosse postérieure.

Ponction lombaire : difficile à faire, l'enfant remue beaucoup ; le liquide sort en jet limpide.

Examens oculaires (Docteur Hartmann), 26 février 1932 : pupilles normales ; champ visuel semble normal ; F. O. D. G. : papilles un peu hyperémiées, mais sans œdème ; aspect à surveiller.

10 mars 1932 : léger œdème des bords papillaires, plus marqué à gauche.

13 mars 1932 : œdème des bords papillaires modéré, mais un peu plus accentué qu'il y a une semaine.

14 avril 1932 (après les ponctions ventriculaires) : fond d'œil normal ; abolition du réflexe cornéen droit ; pupilles et motilité normale.

28 juillet 1932 : œdème papillaire léger, mais net des deux côtés.

DEUXIÈME INTERVENTION : août 1932, Docteur Petit-Dutaillis. Trépanation de la fosse postérieure : *décompressive postérieure. Suites normales.*

A la suite de cette intervention, la malade est bien pendant deux mois ; aucun trouble d'équilibre ; la *décompressive droite* reste tendue. On fait 8 *séances de radiothérapie pénétrante* sur la fosse postérieure ; *aucun résultat* ; au contraire, les troubles réapparaissent progressivement. Le 6 octobre 1932 : fond d'œil normal, abolition du réflexe cornéen droit, mais, en novembre 1932 : vomissements et céphalée, à nouveau ; la malade marche encore bien. Puis, au bout de trois semaines, commence à tituber, ne veut plus boire ni manger le matin. En décembre : *troubles de la déglutition* ; n'avale pas de travers, mais n'arrive pas à déglutir ; *elle devient maladroite du bras droit ; la décompressive bombe*. La parole est redevenue lente et scandée.

EXAMEN, le 31 janvier 1933 : Debout, elle oscille, est obligée d'écarter les jambes en marchant ; les mouvements de la jambe droite sont maladroits ; *grosse asynergie, grosse hypermétrie droites. Anesthésie cornéenne droite. Pas de stase papillaire*, il y a 1 mois.

Radiographies du crâne : toutes les sutures sont un peu distendues ; fosses temporales normales, nombreuses empreintes, selle turcique normale. *Examen de sang* : normal.

TROISIÈME INTERVENTION, le 1^{er} février 1933, Docteur Vincent. Le cervelet et la tumeur, collent légèrement au lambeau ; décollement à l'électro ; ouverture d'un kyste ; *dissection de la tumeur*,

qui est en plein *hémisphère droit*. On commence en bas et en dehors, puis en dedans ; le décollement est fait à l'électro. Cette partie, correspond à la partie postéro-inférieure du cervelet. On ne distingue rien de l'autre côté de la ligne médiane. On arrive sous la tente, très profondément ; mais il y a autant de tumeur sous la tente, à la face supérieure du cervelet, qu'à sa face inférieure. La partie disséquée, est coupée aux ciseaux : on poursuit la dissection : en dedans et en bas, en plusieurs points, on ouvre la partie droite du IV^e ventricule. Sous la tente quelques hémorragies, arrêtées à l'électro. On s'arrête quand il ne reste plus qu'un fragment, dans l'angle supéro-interne et profondément ; *on craint de tomber sur la région des tubercules quadrijumeaux inférieurs* et d'avoir une hémorragie impossible à arrêter. Hémostase de la cavité. Il vient du liquide par le IV^e ventricule. Sutures superficielles.

SUITES OPÉRATOIRES : 39°, les trois premiers jours, avec tachycardie. On évacue chaque jour, par ponction lombaire, 20, 30 cc³ de L. C. R., hypertendu ; la température retombe à 38° le troisième jour. Rétrocession rapide des symptômes cérébelleux. Au bout d'un mois et demi, se tient debout et commence à marcher ; disparition de la stase ; l'anesthésie cornéenne droite et la parésie faciale rétrocedent lentement. L'enfant mène une vie normale, pendant 18 mois.

Au début de juillet 1934 : l'enfant fait une varicelle mal sortie ; au décours de cette éruption : céphalée, vomissements, qui vont se répéter les jours suivants, par crises suivies de hoquet. La céphalée, pariétale droite, survenait tous les matins, parfois la nuit, réveillant l'enfant, et s'accompagnait de vomissements à jeun, sans efforts. L'après-midi, ces troubles cessent ; il ne persiste que du hoquet. Bâillements et soupirs ; parfois douleurs épigastriques.

EXAMEN, septembre 1934 : hypotonie plus marquée à droite et au membre inférieur ; *hypermétrie, tremblement intentionnel, adiadicocinésie bilatérale*, mais *prédominant* très nettement, à droite, très fruste à gauche. *Debout*, talons joints, yeux fermés : oscille latéralement ; de temps à autre tendance à tomber en arrière. *Marche* normale les yeux ouverts ; les yeux fermés, *déviation à droite constante*. Tous les *réflexes tendinaux droits*, sont nettement plus *vifs* qu'à gauche ; *signe de Babinski droit*. Pas de troubles de la *sensibilité* superficielle et profonde.

Examens oculaires (Docteur Hartmann), 27 septembre 1934 : stase papillaire modérée : O. D. G. ; pupilles égales, réagissent bien à la lumière.

11 octobre 1934 : la stase s'est accentuée aux deux yeux. Nystagmus horizontal, dans le regard latéral ; la secousse rapide est dirigée vers la gauche.

Autres paires craniennes normales. Pas d'attitude de la tête ; décompressive antérieure tendue.

QUATRIÈME INTERVENTION, 19 octobre 1934 : Docteur Vincent. *Diagnostic opératoire : récurrence ; ablation complète de la tumeur.* Incision médiane droite dans l'ancienne cicatrice. La tumeur apparaît aussitôt, rougeâtre, saignant dans le lobe droit ; on la circonscrit de toutes parts, à l'électro. Comme c'est une masse saignante et aqueuse (en partie kystique, en partie œdémateuse), on utilise l'électro avec une forte intensité. On morcèle la tumeur ; en avant, on tombe dans le IV^e ventricule dilaté ; dans sa partie supérieure, deux artères importantes, qui vont à la tumeur, sont coagulées. L'ablation est achevée, en enlevant presque toute la face supérieure du cervelet, et l'on voit la tente ; macroscopiquement on ne voit plus de tumeur. Hémostase de la cavité ; sutures. On injecte du liquide de Ringer dans la cavité.

SUITES OPÉRATOIRES : l'enfant fait 40° avec de gros troubles vasomoteurs, pendant 12 jours ; puis la fièvre s'atténue, très progressivement. L'enfant est toujours restée très lucide ; diminution de l'hypermétrie droite. Le quinzième jour, la température remonte à 40° ; déshydratation aiguë, avec cachexie, somnolence, polyurie ; P. L. : hypotension. Réouverture : rien d'anormal, pas d'œdème cérébral, pas d'hémorragie. Les parents emmènent l'enfant, qui meurt deux jours plus tard. Pas d'autopsie.

EXAMENS HISTOLOGIQUES : *premier prélèvement : troisième intervention*, poids 10 grs ; colorations : hématoxyne, imprégnation à l'argent.

Astrocytome à petites cellules assez fibrillaire, avec de petits astrocytes fibreux, bien vus sur les colorations à l'argent (fig. 33). En d'autres zones, restreintes, prédominent *quelques astrocytes protoplasmiques*, de plus grande taille. Ça et là, *quelques astroblastes* avec un noyau polaire aplati ; en d'autres zones, *quelques spongioblastes unipolaires*.

Récurrence : poids de la pièce : 40 grs ; colorations : argent et hématoxyne.

On est frappé à un examen rapide, par la similitude qui existe entre ces coupes, et celles de la première exérèse. Astrocytome à petites cellules, à prédominance fibrillaire. Mais, en regardant plus attentivement, on constate que *certaines plages de la coupe, sont bourrées d'astroblastes typiques*, de taille moyenne, et de formes très variées, (fig. 34 et 35).

Obs. XVI. — *Enfant Com... Pierre, 5 ans.* (Docteur PICHON).

— DÉBUT : difficile à préciser : *troubles de l'équilibre, en septembre 1932*, (on pense à une faiblesse des os). Mais longtemps au-

paravant, depuis les premiers mois de la vie, la mère avait remarqué toute une série de troubles, dont les uns paraissaient sans importance, et dont certains, lui faisaient constamment avoir recours au médecin. Presque tous semblent pouvoir être rapportés à l'existence, dès les premiers mois de la vie, de symptômes de tumeur de la fosse postérieure et très probablement du IV^e ventricule; ce sont dans l'ordre chronologique: *Dès les premiers mois*, un *strabisme interne de l'œil droit*, remarqué par une infirmière, à l'âge de 4 mois : *strabisme variable* intermittent, que le médecin conseilla de faire traiter, quand l'enfant aurait atteint 4 ans. La mère avait également remarqué, la forme particulière du crâne qui ne lui semblait pas volumineux, mais qui frappait par la *saillie de la région occipitale*, le *développement des veines* dans la région temporale droite. De 1 à 4 ans, l'enfant ne présente rien d'autre. La parole, la marche, s'établissent de façon plutôt précoce. Il fut propre très tôt. C'était un enfant extrêmement vif, adroit, sa démarche était absolument normale. Une à deux fois par an, il présentait des *poussées thermiques* inexpliquées, durant 24 à 48 heures, avec congestion céphalique, gonflement des veines de la région temporale, que l'on qualifiait de poussées de croissance. La plus intense de ces poussées, survint à l'âge de 3 ans; la température s'éleva à 39°. D'autres fois, des accès de toux un peu rauque, faisaient craindre le croup, et appeler en hâte le médecin. Enfin, l'enfant présentait très souvent, du *hoquet*, par accès, après les repas ou dans leur intervalle. A l'âge de 4 ans, au début de 1932, l'enfant commence à *trébucher*, de temps à autre. Il se plaignait souvent, au réveil, de *douleur de la nuque*; parfois il gardait le cou rigide, la tête en rectitude, durant quelques instants. La miction devient difficile et retardée. En juin 1932 : rougeole d'évolution normale, pendant laquelle persiste la raideur de la nuque; à plusieurs reprises incontinence d'urines. En juillet 1932 : les troubles de la démarche s'accusent légèrement. En août, plusieurs matins de suite : crises de torticolis, suivies de vomissements. Un mois plus tard, un oculiste, sans faire d'examen de fond d'œil, conseille le port de verres correcteurs, pour le strabisme. Depuis le port de ces lunettes, le strabisme s'accroît, devient permanent. Vers la même époque les troubles de l'équilibre sont tels, que l'enfant, *tombe plusieurs fois par jour*; il semble toujours *entraîné en avant*, et tombe sur le front; parfois il se plaint de *voir les objets tourner*. En octobre 1932, la démarche est nettement titubante : on met l'enfant à Pécole, mais il ne peut se tenir debout au tableau, et doit toujours prendre un point d'appui. Le médecin pense au rachitisme.

Novembre 1932 : varicelle, suivie d'une accentuation de tous

les troubles. On consulte alors un médecin des Hôpitaux : celui-ci est frappé de la *netteté des troubles cérébelleux*, et remarque la présence d'une *hydrocéphalie notable*, conseille de pratiquer un examen de fond d'œil. On découvre la *stase papillaire*, et l'enfant est amené au Docteur Vincent. *Depuis la fin de décembre 1932*, accentuation des troubles de la marche ; l'enfant est entraîné vers la droite et un peu en avant, hypermétrie du membre inférieur droit, maladresse des deux mains, surtout à droite ; accentuation des troubles sphinctériens : l'enfant attend plusieurs minutes, avant de pouvoir uriner. Il présente à plusieurs reprises des malaises, avec pâleur du visage, sans autre trouble. L'enfant est examiné la première fois dans le service, le 20 janvier 1933, et le Docteur Vincent, conseille d'intervenir aussitôt que possible. Depuis une semaine, légère amélioration des troubles de l'équilibre, peut-être due à une réduction des liquides et à un traitement par le sulfate de magnésie, par voie buccale, conseillés par le Docteur Vincent.

— EXAMEN, 6-11-1933 : enfant hydrocéphale, avec troubles cérébelleux marqués ; *démarche*, titubation nette ; station debout, possible sur les deux pieds ; instabilité à la pulsion, dans la position du garde à vous ; station sur un pied, difficile à gauche, impossible à droite. Pas de signe de Romberg. *Force segmentaire* : légèrement diminuée à droite, comme le comporte, le maximum de l'hypotonie et des troubles cérébelleux, de ce côté. *Troubles cérébelleux* : hypermétrie, tremblement intentionnel, adiadicocinésie, des deux membres supérieurs, beaucoup plus intense à droite. Membres inférieurs : hypermétrie, marquée à droite, mais moins nette qu'au membre supérieur correspondant. *Réflexes* tendineux, vifs, surtout aux membres inférieurs ; ébauche de clonus du pied, plus marquée à gauche ; de ce côté, clonus transitoire de la rotule. *Réflexes cutanés*, abdominaux et crémastériens, normaux ; plantaires : pas de réponse nette. Léger signe de Kernig.

Nerfs craniens : I, semble normal.

Examen oculaire (Docteur Hartmann), 6-11-33 : stase papillaire bilatérale, avec teinte déjà pâle des deux papilles ; V.O.D.G.=5/10 environ. Champ visuel semble normal ; pupilles inégales, mydriase droite ; réflexes normaux ; motilité : diplopie, par parésie du IV droit.

V : peut-être hypoesthésie cornéenne droite ? VII : parésie faciale droite. VIII : audition normale ; signes vestibulaires : quelques vertiges, nystagmus horizontal, exclusivement dans le regard latéral gauche, et dirigé vers la gauche.

IX, X, XI, XII : hoquet fréquent, pouls 112, régulier ; déglutition normale.

— soit assez marquée ; psychisme normal ; intelligence très développée.

Examen du crâne: hydrocéphalie, bruit de pot fêlé, circonférence 56 cm.; circulation veineuse collatérale, surtout marquée à droite, dans région temporale, gonflement des paupières.

Radiographies du crâne : amincissement de la voûte, disjonction des sutures, usure de la lame quadrilatère, tous signes d'hydrocéphalie ancienne, très accentuée.

Examen général : cœur et poumons normaux, T. A. =12-7,5; pas d'amaigrissement notable : 20 kg. 200.

Antécédents héréditaires : père 40 ans; de 8 à 13 ans, absences, traitées par le bromure; B.-W. non fait; mère bien portante.

— *Intervention*, le 7-11-1933 (Docteur Vincent). Trépanation suboccipitale; ablation de l'arc postérieur de l'atlas; amygdales fortement engagées, plus la droite. Ponction du lobe droit : on sent dans la profondeur, une masse dure.

Section du vermis : on découvre la tumeur dans le lobe droit ; en la fendant, on tombe dans un kyste contenu dans la tumeur; exérèse de la partie droite de la tumeur — on traverse le cervelet, et on arrive sous la tente. Hémostase.

SUITES OPÉRATOIRES NORMALES, régression des troubles cérébelleux droits, en 15 jours; marche, court au bout de deux mois. Disparition de la stase, mais les deux papilles sont un peu pâles.

Revue le 15-5-1934 : la guérison se maintient depuis un an et demi, L'enfant va très bien, écrit bien, très adroit, il attrape bien les balles en jouant ; examen neurologique négatif, mis à part une très légère adiadococinésie droite ; aucun signe d'hypotonie, même fruste, à droite ; persistance d'une légère hydrocéphalie ; V.O.D.G. = 5/7,5; réflexes pupillaires et motilité, normaux. Fond d'œil : atrophie optique post-stase, mais bords nets, artères grêles.

EXAMEN HISTOLOGIQUE: pièce opératoire: poids 8 grs. Colorations: hématoxyline éosine, Mallory, Van Gieson, argent.

— *Astrocytome assez polymorphe* (fig. 15); prédominance de zones d'astrocytes fibrillaires, avec grosse réaction de la glie fibrillaire. Sur les coupes traitées par l'argent, on voit bien les noyaux, mais on distingue mal le cytoplasme; mais en faisant varier le point, on devine les prolongements caractéristiques, de nombreux astrocytes fibrillaires, de petite taille. Dans certaines plages, les astrocytes ont tendance à former des pieds périvasculaires (fig. 18), mais pas d'astroblastes; rares spongioblastes; prédominance d'astrocytes protoplasmiques dans quelques zones.

Obs. XVII. — *Enfant Vil... Renée, 4 ans* (Docteur DURAND, de Roye).

— **DÉBUT** : décembre 1932 ; vomissements, le matin au réveil, en se levant ; après avoir vomi, la tête se met en hyperextension. L'enfant se plaint violemment de la nuque, mais pendant quelques instants seulement ; puis, le reste de la journée, elle est normale ; parfois 2 à 3 jours sans vomissements. — A partir de fin janvier 1933 : la céphalée est plus fréquente, uniquement dans la journée, céphalée occipitale ; en même temps, vomissements plus fréquents, et début des troubles de l'équilibre ; démarche ébrieuse, avec tendance à dévier vers la gauche, qui progressivement, aboutit à une incapacité complète de marcher. Sa mère n'a pas remarqué, qu'elle fût maladroite de ses mains. Pas de baisse de la vision ; parole ralentie depuis 15 jours. Entre à l'hôpital, le 28-II-33, ne pouvant plus marcher ; les premiers jours, amélioration de la céphalée par le sulfate de magnésie. Puis otite suppurée droite, avec poussée thermique à 40°. Depuis, l'enfant a fait une crise postérieure typique, et ne peut plus se lever.

ANTÉCÉDENTS : rien d'anormal ; plutôt précocité de développement physique et psychique.

EXAMEN, 21-III-33 : examen à peu près impossible, l'enfant souffre beaucoup, ne peut se tenir autrement que couchée à plat ; elle pleure dès qu'on la remue. Grosse hypermétrie des 4 membres, adiadococinésie bilatérale, tremblement intentionnel plus marqué à droite. Raideur de la nuque et Kernig, malgré une hypotonie considérable. Réflexes tendineux, vifs et égaux, Babinski bilatéral.

Examen oculaire (Docteur Hartmann), 4-III-1933 : pupilles en mydriase, ne réagissant ni à la distance ni à la lumière ; motilité oculaire normale, pas de nystagmus ; acuité normale ; fond d'œil : très grosse stase papillaire bilatérale, avec hémorragies.

Il ne semble pas y avoir, de paralysie faciale ni du voile. L'enfant n'avale pas de travers.

Conclusion : hydrocéphalie due probablement à une tumeur du cervelet, bouchant l'aqueduc.

Poids : 16 kgs. 500 ; taille 99 cms. ; tour de tête : 53 cms. **Examen de sang** : normal ; viscères normaux.

— **Radiographie du crâne** : fosses temporales soufflées ; dislocation de toutes les sutures, nombreuses empreintes digitales ; agrandissement de la fosse cérébelleuse dans tous les sens, selle turcique ; lame quadrilatère, normales.

— **INTERVENTION**, 3-III-1933 : Docteur Vincent. **Diagnostic clinique** : tumeur ligne médiane. **Diagnostic opératoire** : astrocytome cervelet droit.

Trépanation suboccipitale ; os très mince et mou ; bosses cérébelleuses très grosses. A la ponction de la corne occipitale du ventricule droit, bien que assez haute, on *butte sur un corps dur qui en réalité est la tente du cervelet qui bombe énormément*. Les 2/3 du cervelet, sont au-dessus des insertions musculaires. L'amygdale droite déborde à gauche comme une tumeur ; le lobe droit est considérablement distendu et saillant. Ponction à la base de l'amygdale droite : kyste. Incision presque verticale, le kyste est ouvert ; il est énorme, 50, 60 cc³ de liquide. On agrandit par en haut. D'abord pas de tumeur. On finit par l'apercevoir, tout en haut. On découpe à la limite de la fosse cérébelleuse osseuse, un croissant de cervelet, qui conduit sur la tumeur. Elle est, *toute entière, sous la tente*, qui bombe dans la grande cavité crânienne. Dissection de la tumeur tout autour. En haut et en dehors, on arrive vite à la face supérieure du cervelet. Section à la pince électro-coagulante. En haut, grosse veine allant au sinus, qu'on coagule. En dedans, sur la ligne médiane, après avoir tiré en haut, le bord de la dure-mère et le sinus, on expose les veines médianes cérébelleuses, juxtaposées comme des canons de fusil. On met deux clips sur la veine gauche, et on la coupe. On dissèque plus profondément ; en s'y prenant en plusieurs fois, on finit par isoler la tumeur ; elle vient toute seule. L'hémostase est très bonne, l'enfant n'a pas eu un vomissement, pas un trouble respiratoire. La T. A. a baissé de 12 à 8, sans grande perte de sang ; suture complète de la dure-mère. Un orifice médian est complété par du fascia lata. Injection de liquide de Ringer, dans la cavité. Voilet remis en place. Sutures habituelles.

SUITES OPÉRATOIRES : normales, pendant les 3 premières heures. Puis à la quatrième heure, brusquement hyperthermie à 40°, coma. Mort en trois heures.

AUTOPSIE : EXAMEN MACROSCOPIQUE : la tumeur est enlevée complètement ; engagement moyen de l'amygdale droite. Bulbe, protubérance, pédoncules normaux. IV^e ventricule à peine comprimé, non dilaté ; aqueduc, III^e ventricule, et ventricules latéraux, à peine distendus. Pas de thrombose de la veine de Galien, pas d'hémorragie. *Mais énorme œdème cérébral, probablement dû à un usage trop prolongé de l'électro.*

— EXAMEN HISTOLOGIQUE : pièce opératoire poids : 25 grs., colorations : hématine éosine, argent.

— *Astrocytome typique très fibrillaire* ; nombreux astrocytes de toutes tailles, mais où prédominent les *petites cellules*. — *Enorme prolifération de la glie fibrillaire*, dans certaines zones ; à la périphérie, la réaction fibreuse est très intense ; on découvre cependant, dans ce feutrage, à côté d'astrocytes typiques, quelques astrobastes, à noyau polaire et à courtes pattes.

Obs. XVIII. — *Enfant Le Bou... Roger, 4 ans 1/2 (Docteur WEILL-HALLÉ).*

— A l'âge de 5 mois 1/2, pendant 3 à 4 mois, l'enfant fait un épisode bizarre, comportant un amaigrissement extrême, et une sorte de contracture, bras et jambes en flexion, tête en hyperextension, avec vomissements. — La maladie actuelle, semble avoir débuté, *après une chute*, en septembre 1932 ; le derrière de la tête aurait porté sur le pied d'une table : *perte de connaissance* de quelques minutes, l'enfant est très pâle et inerte. Dans la nuit suivante, environ 12 heures plus tard, apparition de *douleurs très vives, dans la région occipitale*, et de *vomissements en fusée*, calmant mal la céphalée. Cette céphalée va persister, par crises durant 3 à 4 heures, parfois plus. Jamais ou très rarement dans la journée. Presque chaque nuit, vers minuit, 1 heure, réveille l'enfant, qui pleure, se plaint de la tête, puis il vomit, tantôt en fusée, tantôt avec efforts, puis se rendort. A plusieurs reprises, cette crise céphalalgique, est accompagnée de *mouvements d'hyperextension des membres, sans perte de connaissance*, mais avec *pâleur de la face, sueurs profuses, mictions involontaires*.

— Ces phénomènes se reproduisent à un rythme variable, jusqu'en décembre 1933, où ils s'accroissent ; céphalée continue, avec exacerbations nocturnes ; intolérance gastrique. De plus, les parents ont constaté que l'enfant se fatiguait plus vite à la marche, demandait qu'on le porte, restait assis continuellement. Au milieu de décembre, la mère s'aperçoit que l'enfant penche la tête du côté gauche, qu'il titube sur ses jambes, et a une tendance très nette, à être entraîné, et à tomber vers la gauche. Pas de maladresse des mains. Depuis le 7 janvier 1933, l'enfant ne peut plus se tenir debout et reste alité. Vers le 15 janvier 1933, apparaît de la *maladresse des mains*, les mouvements sont maladroits, hésités, tremblés, surtout pour manger. On n'a pas remarqué de troubles oculaires, mais un peu d'exophtalmie ; amaigrissement depuis qu'il est couché. Le médecin appelé, fait une P. L. : liquide hypertendu, cytologie normale ; albumine 0 gr. 54 ; B.-W. négatif. On fait à l'enfant une série de piqûres d'acétylarsan, puis des frictions mercurielles ; aucune amélioration. L'enfant n'a pas eu de fièvre. Le médecin l'envoie à l'hôpital des Enfants-Malades, à Paris, le 1^{er} mars 1933 : L'examen du fond d'œil révèle de la *stase*. On refait une P. L. : éléments 0,2 ; albumine 0,35 ; sucre 2 grs. 18.

ANTÉCÉDENTS : *Personnels* : né à terme ; développement physique normal ; développement intellectuel retardé ; les parents ne savent pas, si la tête a augmenté de volume. *Héréditaires* : père et mère, une sœur, bien portants ; un frère a fait des convulsions dans l'enfance, et présente de l'arriération mentale.

EXAMEN, le 27-III-1933 : grosse tête, 54 cms. de tour, bruit de pot fêlé; *attitude spontanée, légèrement inclinée à gauche*, lorsqu'on assied l'enfant; raideur de la nuque et Kernig, très nets. *Motilité: force musculaire très diminuée aux 4 membres*, surtout aux membres inférieurs; la plupart des mouvements sont possibles. Il semble y avoir asthénie et hypotonie, plus que véritable paraplégie en flexion. *Hypotonie considérable aux 4 membres*, pieds ballants, varus équin à droite. Amyotrophie globale et troubles trophiques, peau sèche et écailleuse. *Equilibre* : ne peut se tenir, même assis. *Coordination* : impossible à apprécier, à cause de la déficience musculaire des membres inférieurs; aux deux membres supérieurs : *hypermétirie et tremblement intentionnel, adiadococinésie*, signes peut-être plus marqués à gauche. *Réflexes tendineux*, faibles aux membres supérieurs; aux membres inférieurs, à droite, réflexes vifs, polycinétiques; à gauche : rotulien très faible, achilléen aboli. Réflexes crémastériens et abdominaux normaux. *Babinski à droite*; pas de clonus, pas de réflexes de défense. Ebauche de contracture avec phénomène de la roue dentée, à l'extension de l'avant-bras sur le bras, des deux côtés. *Sensibilité* : semble normale aux trois modes; reconnaît les objets. Sphincters : incontinence d'urines. Psychisme : obnubilation, arriération intellectuelle; pas de somnolence diurne; voix monotone, scandée, lente.

— *Nerfs craniens* : odorat normal.

Examen oculaire (Docteur Hartmann), 25-III-1933 : exophtalmie bilatérale avec circulation collatérale sur les paupières, limitation dans les mouvements d'élévation des deux yeux, surtout à droite. Champ visuel impossible à prendre; pupilles égales, mydriase; réflexes lumineux lents, mais existent. V.O.D.G.=5/7,5; obnubilé; F.O.D.G.: stase papillaire bilatérale importante.

Tous les autres nerfs craniens sont normaux. En entrant, *avalait de travers* et vomissait tout; actuellement va mieux.

Etat général très mauvais : amaigrissement, poids 16 kgs; taille 1 m. 02; viscères normaux; pas d'albumine dans les urines; cutiréaction à la tuberculine négative.

Radiographies du crâne : fosses temporales soufflées, énorme distension de toutes les sutures, surtout les antérieures, qui sont écartées de près de 1 cm., nombreuses empreintes digitales. Destruction de la lame quadrilatère.

Examen de sang: G.R.=5.200.000; G.B.=7.400; hémoglobine: 90 %.

PREMIÈRE INTERVENTION, le 31-VII-1933. Docteur Vincent. *Diagnostic opératoire*: tumeur du cervelet, ligne médiane. Trépanation suboccipitale, ouverture du trou occipital, ablation des deux frag-

ments de l'anneau de l'atlas, qui n'est pas soudé; ouverture de la dure-mère cérébelleuse, puis spinale; une grande quantité de L. C. R. jaillit; très long engagement des amygdales. Saillie de la partie des lobes du cervelet, adjacente au vermis; elle est rouge; rien à la ponction. Section du vermis; on *trouve au fond la tumeur* qui remonte. Une partie est aspirée en même temps qu'on fait l'hémostase. Cela ne paraît pas être un médulloblastome. Pas de kyste. Fermeture.

SUITES OPÉRATOIRES : tachycardie et hyperthermie, les premiers jours; température à 37° le huitième jour. L'enfant va beaucoup mieux, se lève, commence à marcher au bout de trois semaines; il se sert bien de ses mains, est redevenu très adroit. Mais il ne marche correctement, qu'au bout de 1 mois 1/2, 2 mois; il garde encore les jambes écartées, et titube légèrement dans les mouvements brusques. Mais il ne tombe pas, et peut courir correctement. L'enfant mange bien, se développe, grossit, grandit, ne se plaint pas de la tête, parle bien, s'épanouit, et devient vite très intelligent, comprenant tout, alors qu'avant il était nettement arriéré. Il ne vomit pas, ne se plaint pas de troubles oculaires, ni auditifs; plus de signes cérébelleux. Au mois d'*octobre* 1933: revient à la consultation: état parfait, plus de signes cérébelleux. Le soir même, l'enfant est réveillé à 1 heure du matin, par une crise céphalalgique postérieure, avec raideur de la nuque, durant 1/2 heure. Au début de *décembre* 1933: *réapparition des troubles cérébelleux: troubles de la marche*, élargissement de la base de sustentation, *titubation* qui va en s'accroissant; l'enfant est *entraîné* dans n'importe quel sens, ne peut plus courir, car ses jambes s'embrouillent l'une dans l'autre; *chute* à 3 ou 4 reprises, pas de dérochement des jambes. A nouveau *maladresse des membres supérieurs*, renverse, tremble en buvant, mange moins proprement. Depuis le 21 *décembre*, l'enfant se porte bien dans la journée, mais est réveillé chaque nuit, vers 1 heure du matin, par une *crise postérieure typique*: se plaint d'abord d'une violente céphalée frontale, avec vomissements en fusée; au bout d'un temps variable, 1/4 d'heure à 1 heure: *re-jette sa tête en arrière* avec raideur de la nuque; les membres sont raidis en extension; pâleur très marquée avec sueurs froides. Le tout accompagné d'une reprise de la céphalée, très violente avec obnubilation, mais sans perte de connaissance. Pas de syncope; durée de la crise, 1/4 d'heure au plus. L'enfant se rendort vers 4 ou 5 heures du matin. La première nuit fait une crise; deux crises, le second jour, 3 crises la dernière nuit. Dans la journée, il se lève et a l'air bien portant, mis à part les troubles cérébelleux; pas de vertiges, pas de hoquet. Depuis 8 à 9 jours, l'enfant qui était gai, devient triste, renfermé, ne joue plus, ne cause presque plus,

ne mange plus, maigrit; aussi les parents le ramènent dans le service.

DEUXIÈME EXAMEN, le 26 janvier 1934 : grosse tête d'hydrocéphale, bruit de pot fêlé intense, légère tension de la décompressive postérieure. Raideur de la nuque très légère, limitant l'extrême flexion de la tête, pas de Kernig.

— *Motilité* : diminution globale de la force musculaire aux 4 membres ; hypotonie généralisée considérable ; signe de Barré : les deux jambes retombent de suite et lourdement ; abolition des réflexes de posture. Le malade ne peut maintenir, ne serait-ce qu'une seconde, les bras ou les jambes au-dessus du plan du lit. *Station debout* : possible les jambes écartées ; talons rapprochés : chute dans n'importe quel sens : Romberg. *Coordination* : adiado-cocinésie bilatérale ; grosse hypermétrie généralisée ; tremblement intentionnel très intense, bilatéral — asynergie très marquée des deux côtés. *Réflexes* : diminution très nette, de tous les réflexes tendineux ; abolition du réflexe crémasterien gauche ; Babinski et Oppenheim bilatéral ; pas de clonus. *Sensibilité* : normale ; *organes génito-urinaires* : pas de troubles sphinctériens, verge en érection permanente depuis 48 heures. *Psychisme* : enfant obnubilé, triste, a peur, pleure ; parole un peu lente et monotone.

Nerfs crâniens :

— *Examen oculaire* du 29 janvier 1934 (Docteur Parfonry) : légère exophtalmie bilatérale, motilité normale ; légère mydriase, pupilles égales, réagissant bien à la lumière et à la distance ; V.O.D.G.=5/7,5 ; F.O.D.G. : atrophie post-stase ; papilles pâles, décolorées, artères grêles, veines non dilatées.

VIII : audition normale des deux côtés. Signes vestibulaires spontanés : Romberg (yeux fermés), chute dans n'importe quel sens ; nystagmus spontané dans le regard latéral des deux côtés ; pas de vertiges. Barany : réactions objectives normales des deux côtés ; peu de réaction subjective (Docteur Lemoyne).

X : pas de hoquet ; tachycardie régulière : 116.

XI : depuis 48 heures, l'enfant s'étrangle souvent en avalant. Mais le voile et le constricteur supérieur du pharynx, fonctionnent normalement ; réflexe pharyngé et nauséux faibles ; voix légèrement bitonale.

Cœur, poumons, normaux ; T. A.=9,5-5,5. Pouls régulier, rapide ; respiration de rythme normal. *Etat général* médiocre. Grosse hypotrophie, mais l'enfant a grandi de 3 cms sur le premier examen.

Conclusions : *récidive de tumeur bénigne du cervelet, ligne médiane.*

DEUXIÈME INTERVENTION, 30 janvier 1934. Docteur Vincent. Trépanation suboccipitale gauche, avec dépassement à droite ; ouver-

ture transversale de la dure-mère, au-dessus de l'ancienne ouverture; il y a là un foyer cicatriciel que l'on évite. Par incision verticale paravermienne découverte de la tumeur; dissection à gauche et séparation du tissu cérébelleux sain; dissection à droite, en bas et en haut, en laissant une couche de tumeur; on est descendu très profondément. A droite, ouverture d'un kyste assez gros. La tumeur est grosse comme un abricot irrégulier. On laisse profondément de la tumeur, près de l'aqueduc, pour éviter un déblocage trop brusque. On ouvre en achevant la dissection, le IV^e ventricule: liquide vient. Suture partielle de la dure-mère.

SUITES OPÉRATOIRES, normales, mis à part pendant les 15 premiers jours, quelques poussées d'hyperthermie, durant quelques heures. Sortie le 17-III-1934: grosse amélioration des troubles de la coordination; recommence à marcher, les jambes écartées; títube encore un peu; V.O.D.G.=5/7,5; atrophie post-stase. *Revu le 15-V-1934*: garde une grosse hydrocéphalie; garde un peu la tête à droite et en antéflexion, mais attitude facilement réductible. Marche à peu près bien, les jambes non écartées, court mais lentement, ne dévie pas en marchant les yeux fermés; légère adiadococinésie bilatérale; lenteur de mouvement; pas d'hypermétrie, pas de tremblement intentionnel, pas de déviation des index; mange bien, va à l'école; « malin comme un singe et assez habile », nous dit la mère; travaille bien, est très intelligent, trace des bâtons, sans trembler. Réflexes tendineux normaux. Babinski bilatéral. V.O.D.G.=5/6; atrophie post-stase, assez prononcée.

Revu en octobre 1934: n'est plus cérébelleux, plus d'attitude anormale de la tête, marche, court très bien; l'enfant s'est beaucoup développé en taille, en poids, en intelligence; garde une légère hypotonie bilatérale, avec dépressibilité des creux poplités; diminution des réflexes de posture, plus nette à droite. Babinski bilatéral.

EXAMEN HISTOLOGIQUE: La première pièce opératoire, grosse comme deux noix, a été jetée accidentellement.

Récidive: pièce poids 36 grammes; taille d'une petite mandarine. Colorations: hématéine éosine, Mallory, argent avec et sans virage à l'or.

— *Astrocytome mixte*, dans l'ensemble plutôt fibrillaire (fig. 16); coupe assez cellulaire; prédominance d'astrocytes fibrillaires de petite et moyenne taille. Mais les astrocytes protoplasmiques, groupés en certaines plages, sont loin d'être rares; quelques spongioblastes; très rares astroblastes, que l'on voit très nettement avec leur noyau polaire sur les colorations à l'hématéine. Cette coloration, montre une certaine tendance des astrocytes, à former des pieds périvasculaires. La microglie a été colorée par la méthode d'Hortega: elle est très développée.

Obs. XIX. — *Enfant Tout... Pierre, 11 ans 1/2 (Docteur Mercus, de Nantes).*

— **DÉBUT:** en 1931, par de la *céphalée*, très légère, non progressive, très irrégulière, durant 1 à 2 jours, cessant 1 à 2 semaines, à prédominance frontale; l'enfant n'est pas à son aise, et ne va pas en classe pendant 4 mois; à plusieurs reprises, il a des sensations d'étouffement brusque, que rien n'explique. Aucun autre symptôme jusqu'en *novembre 1932*; le 2 novembre: vomissements le matin à jeun exclusivement, qui vont devenir quotidiens; vomissements bilieux ou glaireux, avec efforts. La *céphalée* reste discrète et rare. Différents traitements sont institués, qui ne calment rien. L'enfant est envoyé à un spécialiste du système nerveux, qui ne découvre rien d'anormal, mais ne fait pas faire d'examen de fond d'œil. Cependant l'enfant continue à marcher et à lire très bien. Le 1^{er} mars 1933, examiné par un pédiatre, qui constate des vomissements persistants, une *légère céphalée* irrégulière, un *amaigrissement* très net, enfin du *strabisme externe* de l'œil droit avec diplopie. Il ne fait pas faire d'examen du fond d'œil. Aucun trouble de la marche, ni de l'acuité visuelle, puisqu'il peut encore lire les lettres fines; pas d'hallucinations, pas de troubles de la déglutition. Jamais de torticolis, ni d'attitudes spéciales de la tête; quelques vertiges. A partir du 15 mars 1933: *baisse progressive de l'acuité visuelle*, l'enfant voit trouble, l'amaigrissement progresse; le malade reste toujours alité; bourdonnements et sifflements des deux oreilles. Presque toujours, dans son lit, l'enfant a les jambes repliées sur les cuisses, les cuisses sur le bassin, la tête fortement fléchie en avant. Souvent il se met en position ventrale, dans une *attitude de prosternation*. La *céphalée* généralisée, reste discrète. Vers le 15 avril, fait le matin une *crise convulsive généralisée*, mal observée par les parents: *probablement crise postérieure*: l'enfant était très pâle, avait la tête rejetée en arrière; obnubilation très intense, mais pas de perte de conscience complète. La vue baisse de plus en plus; un examen oculaire, révèle enfin la *stase*. L'enfant est envoyé à Paris. Le voyage est mal supporté; l'enfant arrive très fatigué, très obnubilé, très pâle, fait *trois crises postérieures typiques*, les deux premiers jours; le pouls est lent: on le met tête basse, et on injecte 15 cm³ de sulfate de magnésie, dans les veines, chaque jour.

ANTÉCÉDENTS: rien à signaler.

EXAMEN, le 24 avril 1933: extrêmement difficile, enfant très fatigué, obnubilé, rebelle à l'examen; tête un peu grosse; tour de tête 52 cms; bruit de pot fêlé, très net. Position la plus fréquente: chien de fusil avec tête fléchie dans ses mains. Pas de déforma-

tion du crâne, ni de douleurs à la percussion locale. Légère raideur de la nuque; ébauche de Kernig, dont la recherche, provoque une forte céphalée et arrache des cris à l'enfant. Enfant très pâle, très amaigri, 29 kgs, taille 1 m. 40.

— *Motilité* : ne paraît pas avoir de déficit moteur; grosse hypotonie généralisée, avec amyotrophie. *Démarche hésitante*, les jambes écartées, titubante; rétropulsion mais difficile à apprécier, car se tient difficilement debout. *Romberg*, même talons écartés : *chute postérieure immédiate*. *Coordination* : pas d'adiadococinésie, (légère à un deuxième examen); hypermétrie très légère, aux deux membres supérieurs, très intense aux deux membres inférieurs; pas de tremblement intentionnel net. *Réflexes tendineux*, faibles aux membres supérieurs; *rotuliens et achilléens abolis*. Réflexes cutanés normaux, pas de signes de Babinski. *Sensibilité* : objective superficielle et profonde, normales, mis à part une hypoesthésie thermique généralisée. *Pas de troubles sphinctériens*, ni génitaux. *Psychisme* : enfant très obnubilé, très fatigué, mémoire très diminuée; parole lente et scandée.

Nerfs craniens : *odorat* : hypoosmie bilatérale.

Examen oculaire du 24 avril 1933 (Docteur Hartmann) : strabisme externe O.D.; paralysie du droit interne droit; légère exophthalmie O.D.; mydriase droite avec paresse du réflexe photomoteur de ce côté; champ visuel paraît normal. F.O.D.G. : papille à bords flous, veines dilatées, légèrement coudées aux bords papillaires; papilles un peu pâles; début d'atrophie post-stase probable.

V et VII : normaux. VIII, 26-IV-33 : se plaint de sifflements dans les deux oreilles; audition normale; nystagmus vers la droite, (entraînement lent des globes oculaires vers la gauche). Bras tendus : bras gauche s'abaisse sans dévier. Barany : réactions complètes, normales des deux côtés, objectives et subjectives (Docteur Le-moyne).

IX, X, XI, XII, normaux : l'enfant avale bien.

Cœur normal; T. A. = 11-6. Pouls, 104, régulier. Respiration : 20, irrégulière, suspicieuse, pauses.

Conclusions : *probabilité de tumeur de la fosse postérieure*.

Radiographies du crâne : petite aile du sphénoïde droite, décalfifiée, érosion en coup d'ongle; légère dislocation des sutures ; quelques empreintes; selle plus profonde, plus large; lame quadrilatère en partie détruite.

Examen du sang : normal.

INTERVENTION, le 2 mai 1933. Docteur Vincent. *Diagnostic opératoire* : *tumeur de la ligne médiane*.

Trépanation suboccipitale ; grosses bosses cérébelleuses ; os très mince sur les bosses, si mince qu'il n'y a pas besoin de trépanation

Obs. XIX. — *Enfant Tout... Pierre, 11 ans 1/2 (Docteur Mercus, de Nantes).*

— DÉBUT: en 1931, par de la *céphalée*, très légère, non progressive, très irrégulière, durant 1 à 2 jours, cessant 1 à 2 semaines, à prédominance frontale; l'enfant n'est pas à son aise, et ne va pas en classe pendant 4 mois; à plusieurs reprises, il a des sensations d'étouffement brusque, que rien n'explique. Aucun autre symptôme jusqu'en *novembre* 1932; le 2 novembre: vomissements le matin à jeun exclusivement, qui vont devenir quotidiens; vomissements bilieux ou glaireux, avec efforts. La *céphalée* reste discrète et rare. Différents traitements sont institués, qui ne calment rien. L'enfant est envoyé à un spécialiste du système nerveux, qui ne découvre rien d'anormal, mais ne fait pas faire d'examen de fond d'œil. Cependant l'enfant continue à marcher et à lire très bien. Le 1^{er} mars 1933, examiné par un pédiatre, qui constate des vomissements persistants, une *légère céphalée* irrégulière, un *amaigrissement* très net, enfin du *strabisme externe* de l'œil droit avec diplopie. Il ne fait pas faire d'examen du fond d'œil. Aucun trouble de la marche, ni de l'acuité visuelle, puisqu'il peut encore lire les lettres fines; pas d'hallucinations, pas de troubles de la déglutition. Jamais de torticolis, ni d'attitudes spéciales de la tête; quelques vertiges. A partir du 15 mars 1933: *baisse progressive de l'acuité visuelle*, l'enfant voit trouble, l'amaigrissement progresse; le malade reste toujours alité; bourdonnements et sifflements des deux oreilles. Presque toujours, dans son lit, l'enfant a les jambes repliées sur les cuisses, les cuisses sur le bassin, la tête fortement fléchie en avant. Souvent il se met en position ventrale, dans une *attitude de prosternation*. La *céphalée* généralisée, reste discrète. Vers le 15 avril, fait le matin une *crise convulsive généralisée*, mal observée par les parents: *probablement crise postérieure*: l'enfant était très pâle, avait la tête rejetée en arrière; obnubilation très intense, mais pas de perte de conscience complète. La vue baisse de plus en plus; un examen oculaire, révèle enfin la *stase*. L'enfant est envoyé à Paris. Le voyage est mal supporté; l'enfant arrive très fatigué, très obnubilé, très pâle, fait *trois crises postérieures typiques*, les deux premiers jours; le pouls est lent: on le met tête basse, et on injecte 15 cm³ de sulfate de magnésie, dans les veines, chaque jour.

ANTÉCÉDENTS: rien à signaler.

EXAMEN, le 24 avril 1933: extrêmement difficile, enfant très fatigué, obnubilé, rebelle à l'examen; tête un peu grosse; tour de tête 52 cms; bruit de pot fêlé, très net. Position la plus fréquente: chien de fusil avec tête fléchie dans ses mains. Pas de déforma-

tion du crâne, ni de douleurs à la percussion locale. Légère raideur de la nuque; ébauche de Kernig, dont la recherche, provoque une forte céphalée et arrache des cris à l'enfant. Enfant très pâle, très amaigri, 29 kgs, taille 1 m. 40.

— *Motilité* : ne paraît pas avoir de déficit moteur; grosse hypotonie généralisée, avec amyotrophie. *Démarche hésitante*, les jambes écartées, titubante; rétropulsion mais difficile à apprécier, car se tient difficilement debout. *Romberg*, même talons écartés : *chute postérieure immédiate*. *Coordination*: pas d'adiadococinésie, (légère à un deuxième examen); hypermétrie très légère, aux deux membres supérieurs, très intense aux deux membres inférieurs; pas de tremblement intentionnel net. *Réflexes* tendineux, faibles aux membres supérieurs; *rotuliens et achilléens abolis*. Réflexes cutanés normaux, pas de signes de Babinski. *Sensibilité*: objective superficielle et profonde, normales, mis à part une hypoesthésie thermique généralisée. *Pas de troubles sphinctériens*, ni génitaux. *Psychisme*: enfant très obnubilé, très fatigué, mémoire très diminuée; parole lente et scandée.

Nerfs craniens: *odorat*: hyposmie bilatérale.

Examen oculaire du 24 avril 1933 (Docteur Hartmann) : strabisme externe O.D.; paralysie du droit interne droit; légère exophthalmie O.D.; mydriase droite avec paresse du réflexe photomoteur de ce côté; champ visuel paraît normal. F.O.D.G. : papille à bords flous, veines dilatées, légèrement coudées aux bords papillaires; papilles un peu pâles; début d'atrophie post-stase probable.

V et VII : normaux. VIII, 26-IV-33 : se plaint de sifflements dans les deux oreilles; audition normale; nystagmus vers la droite, (entraînant lent des globes oculaires vers la gauche). Bras tendus : bras gauche s'abaisse sans dévier. Barany: réactions complètes, normales des deux côtés, objectives et subjectives (Docteur Lemoine).

IX, X, XI, XII, normaux: l'enfant avale bien.

Cœur normal; T. A.=11-6. Pouls, 104, régulier. Respiration: 20, irrégulière, suspicieuse, pauses.

Conclusions: *probabilité de tumeur de la fosse postérieure*.

Radiographies du crâne: petite aile du sphénoïde droite, décalcifiée, érosion en coup d'ongle; légère dislocation des sutures; quelques empreintes; selle plus profonde, plus large; lame quadrilatère en partie détruite.

Examen du sang: normal.

INTERVENTION, le 2 mai 1933. Docteur Vincent. *Diagnostic opératoire*: *tumeur de la ligne médiane*.

Trépanation suboccipitale; grosses bosses cérébelleuses; os très mince sur les bosses, si mince qu'il n'y a pas besoin de trépanation

la dure-mère. Engagement des amygdales; deux gros lobes cérébelleux symétriques. Rien ne sort du IV^e ventricule, sous les amygdales. Le vermis bombe. Incision; à 1 cm. on trouve la tumeur. L'incision est prolongée en haut jusqu'à la tente. Exposition de la face postérieure de la tumeur, par écartement des deux lobes; les deux veines cérébelleuses paramédianes sont respectées; coagulation de cette face, à l'électro. Incision, puis aspiration d'une partie de la tumeur, et coagulation du chevelu vasculaire. Plan de clivage assez facile à trouver, et peu vasculaire. Coagulation et succion des parties décollées. Quand on a enlevé, gros comme un œuf de faisan, de la tumeur, on abandonne le reste pour éviter les accidents de vide. Hémostase difficile, la tumeur saigne; quelques fragments de muscle; quelques points sur la dure-mère, en bas; ailleurs les lambeaux sont rapprochés; remise en place du volet, et fermeture habituelle.

SUITES OPÉRATOIRES, *normales*. L'hypermétrie, l'adiadococinésie disparaissent en quelques jours. Nystagmus horizontal, lent et ample, pendant un mois. L'enfant remarche normalement, au bout de 6 semaines. Mais 4 mois après la première intervention, *récidive*: troubles de la marche, céphalée, vomissements, hypermétrie, adiadococinésie, surtout à droite; examen oculaire: V.O.D.G.=5/7,5; œdème papillaire léger.

DEUXIÈME INTERVENTION, le 18 décembre 1933. Docteur Vincent: Réouverture difficile; adhérence de l'os, à la méninge. Quand on décolle, grande tendance à saigner. Incision de la partie supérieure du vermis: on trouve ce qui reste de la tumeur: gros comme une noix; on la dissèque, de part et d'autre, en écartant progressivement les parties du cervelet sain. La tumeur est enlevée à l'électro, sans hémorragies et avec un courant faible; on est ainsi allé jusqu'à l'entrée de l'aqueduc. Hémostase de la cavité; sutures ordinaires.

SUITES OPÉRATOIRES: deux heures après l'opération: brusques troubles respiratoires: l'enfant meurt, pendant la réouverture; pas d'hémorragie, pas d'œdème cérébral. Tout est en place, comme on l'a laissé.

EXAMEN HISTOLOGIQUE: PREMIÈRE INTERVENTION; pièce, poids: 12 grs; colorations: hématéine, Mallory.

— *Astrocytome à petites cellules*, avec prédominance par larges zones, d'astrocytes de type protoplasmique, pas très nombreux, séparés par de larges mailles. Quelques zones plus restreintes, où la glie fibrillaire, forme un feutrage très épais mais peu étendu, et où on retrouve des astrocytes fibrillaires de petite taille; pas de disposition, ni de pied périvasculaires, pas d'astroblastes.

DEUXIÈME INTERVENTION: pièce opératoire: poids 15 grammes. Même aspect de la coupe; pas d'astroblastes.

Obs. XXI. — *Enfant Def... André, 4 ans 1/2.* (Docteur APERT).

DÉBUT APPARENT, *mars 1933* : l'enfant se plaint le matin, 1/2 heure après le réveil, de *céphalée frontale*, augmentant en intensité, sans irradiations, ni attitudes spéciales de la tête; presque en même temps, *nausées*, se terminant très vite, par des *vomissements* aqueux ou glaireux, assez pénibles. La céphalée qui durait, tantôt depuis 10 minutes, tantôt depuis 2 heures, était ainsi soulagée. Céphalée et vomissements, se répètent 2 à 3 fois par semaine, parfois vers 4 heures du matin. Pas d'autres troubles. Ceux qui existent vont en s'aggravant un peu, jusqu'au 17 *avril*. Ce jour-là, brusquement, en courant, l'enfant *tombe*, ne perd pas connaissance, n'a pas de convulsions. C'est alors que ses parents remarquent qu'il *marche mal*, il ne titube pas, mais il paraît *perdre brusquement l'équilibre* et *tombe souvent*. On ne peut obtenir d'autres renseignements, sur les caractères de ce trouble; céphalée et vomissements, semblent s'améliorer pendant quelque temps, puis s'aggravent à nouveau. *Fin avril 1933* : l'enfant marche, de plus en plus difficilement: titubation et chutes fréquentes, de n'importe quel côté. Il n'a aucune paralysie, aucune maladresse apparente des mains, pas de tremblement intentionnel, pas de troubles nets de la vue. Cependant, depuis une dizaine de jours, les parents auraient remarqué que l'œil gauche était immobile et fixé dans le regard direct. L'enfant est mis en observation à l'Hôpital de Fontainebleau : on lui découvre un *syndrome d'hypertension intracrânienne*, avec *œdème papillaire bilatéral*, *démarche spasmodique*, et *Babinski bilatéral*; *ophtalmoplégie interne O.D.G.* Ponction lombaire, couchée: tension 72, albumine 0,18, glucose 0,55; B.-W. négatif; cellule de Nageotte: incomptable, quelques globules rouges. L'enfant est alors envoyé à l'Hôpital des Enfants-Malades; la stase papillaire est confirmée; une cuti-réaction négative; une deuxième P. L. est pratiquée, 11 lymphos par mm³; albumine 0,35. L'enfant est alors envoyé au Docteur Vincent.

— 5 *juin 1933* : depuis 15 jours l'enfant est très abattu, obnubilé, vit au ralenti; par moments, redevient très lucide et demande à rentrer chez lui; il reconnaît bien tout le monde, joue par moments, puis retombe dans une demi-somnolence. *Fin mai*, il a une *petite crise*, de courte durée, constatée par les voisins de lit : tête rejetée en arrière, yeux révoltés, mâchoires serrées; il n'a pas de convulsions, mais est très raide, et présente de très rares mouvements athétosiques du poignet, des deux côtés. Cela dure quelques minutes; l'enfant est très obnubilé pendant la crise; peut-être s'agit-il d'une *crise postérieure*? Au contraire au *début de juin*, l'enfant, à plusieurs reprises, fait de petites crises de convulsions,

très courtes, localisées au membre supérieur droit, puis à l'hémiface et à la jambe droites, et sans perte de connaissance; il s'agit probablement, *d'une crise jacksonienne droite à début brachial*. L'enfant se plaint relativement peu de sa tête; quelques vomissements alimentaires après les repas, mais en fusée, sans efforts. Incontinence temporaire des sphincters; l'enfant se sert bien de ses membres supérieurs, paraît bien y voir, mais son voisin de lit, remarque que très rarement, il remue ses jambes.

ANTÉCÉDENTS : *Personnels* : né à terme, développement physique à une date normale; la tête n'aurait jamais été très forte. En mai 1923: fait une encéphalite au cours d'une coqueluche, somnolence, convulsions, céphalée, vomissements; tous les troubles régressent spontanément en 18 jours. Enfant d'habitude très éveillé, très précoce, aux dires de ses parents, s'intéresse beaucoup aux animaux domestiques.

EXAMEN, 5 juin 1933 : enfant à grosse tête, 54 cms de tour; bruit de pot fêlé; pas de Kernig, pas de raideur de la nuque, pas d'exophtalmie.

— *Motilité*: force segmentaire normale aux membres supérieurs, paraît très diminuée aux membres inférieurs, où on n'observe que de très rares mouvements spontanés et limités, pas d'atrophie musculaire. *Hypotonie* nette, des deux membres inférieurs: ballonnement des deux pieds, grosse diminution des réflexes de posture; cependant, légère hypertonie à l'extension passive de la jambe sur la cuisse. *Station debout* : impossible à observer; l'enfant ne peut ou ne veut pas étendre les jambes, et s'effondre; tombe en ciseau. Il prétend que cela lui fait mal dans les jambes et dans le rachis, quand il essaye de se tenir debout. *Marche et coordination*: impossible à observer; gros troubles de la coordination des deux membres supérieurs. Réflexes, tendineux, un peu vifs; cutanés abdominaux et crémasteriens, normaux. *Babinski et Oppenheim, bilatéral*. Peut-être, ébauche de clonus des deux pieds, qui s'épuise vite. Au pincement violent des deux membres inférieurs, on provoque un petit tremblement de la jambe droite. *Sensibilité*, subjective normale; objective superficielle: légère hypoesthésie aux trois modes des deux membres inférieurs; pas de troubles du sens stéréognostique, ni des attitudes. *Incontinence des sphincters*. *Psychisme*: enfant triste, abattu, somnolent, très grognon, ou très obnubilé. Normalement très affectueux; l'affectivité est actuellement disparue. Pas de troubles de la parole.

Nerfs crâniens: examen oculaire (Docteur Hartmann), 11-5-1933: pas d'exophtalmie; pupilles en mydriase, réagissant à peine à la lumière; impossibilité d'étudier l'accommodation à la distance; motilité semble normale, mais on ne peut obtenir un mouvement

de convergence; acuité?? (très obnubilé). Fond d'œil: légère stase papillaire bilatérale.

VIII : paraît entendre normalement; aurait présenté des vertiges; nystagmus horizontal dans les regards latéraux extrêmes; nystagmus rotatoire dans le regard vertical. Epreuves vestibulaires impossibles.

Tous les autres nerfs craniens sont normaux; l'enfant avale bien. Cœur normal; pouls 80, régulier; respiration lente, 10 à la minute, irrégulière, suspirieuse avec pauses.

Etat général, assez bon, 18 kgs; taille 1 m. 04; morphologie extérieure normale. *Examen de sang*: normal.

Radiographies du crâne: très légère distension des sutures; nombreuses empreintes digitales; selle turcique, lame quadrilatère, normales.

INTERVENTION, le 8-VI-1933. Docteur Vincent. *Diagnostic clinique*: tumeur du IV^e ventricule. *Diagnostic opératoire*: astrocytome du toit du IV^e ventricule.

Trépanation suboccipitale, ablation arc postérieur de l'atlas, gros engagement des amygdales; énorme dilatation du vermis médian et supérieur. Ponction: on sent la tumeur à 3 cms de profondeur. Section du vermis au bistouri électrique; la tumeur saigne peu; on en enlève progressivement, jusqu'au IV^e ventricule, que l'on ouvre. Le L. C. R. s'écoule en jet. Mais la tumeur volumineuse, s'étend de tous côtés; l'enfant fait des troubles respiratoires, pauses, ralentissement de la respiration. On referme après injection de sérum de Ringer, dans la cavité.

SUITES OPÉRATOIRES : Le soir, hyperthermie 40°, pouls irrégulier et faible, respiration très irrégulière; on réfrigère le malade, la température reste à 39° pendant les jours suivants. L'enfant est très lucide, mais persistance très inquiétante d'irrégularités respiratoires, très prononcées; 12 jours plus tard, mort en hyperthermie.

AUTOPSIE : EXAMEN MACROSCOPIQUE, (fig. 4 et 5). *Tumeur de la partie antéro-supérieure du vermis*; tumeur très volumineuse, petite mandarine, saillant en haut sous la tente; elle bombe, en haut et en avant, vers le récessus sous-épiphysaire du III^e ventricule, qu'elle efface, comprime les tubercules quadrijumeaux, qui sont aplatis, refoule la glande pinéale. En avant, comprime l'aqueduc de Sylvius, où cependant persiste une cavité très minime; bloque complètement le IV^e ventricule dans ses 2/3 supérieurs; en bas, la tumeur respecte le vermis inférieur et le 1/3 inférieur du IV^e ventricule, dont l'orifice inférieur est complètement obstrué par un gros engagement des amygdales. Persistance de la perméabilité du trou de Luschka droit, qui doit servir de voie d'écoulement

anormale, au L. C. R. ventriculaire. Tumeur bien encapsulée, pas de kyste, refoulant et écartant latéralement les deux lobes cérébelleux, refoulant le vermis inférieur, qui saille. Tumeur ferme à la périphérie, spongieuse en son centre, de couleur blanc nacré. Dilatation considérable du III^e ventricule, on voit nettement sur la figure, l'énorme distension de son cul-de-sac rétrochiasmatique, la dilatation des trous de Monro, du septum interventriculaire, qui forme un ventricule accessoire; enfin, l'énorme distension des ventricules latéraux. Gros œdème cérébral.

Viscères : gros foie en dégénérescence grasseuse ; congestion des deux bases pulmonaires; pas de suffusions hémorragiques sur le tractus digestif; pas d'ulcérations gastriques.

— EXAMEN HISTOLOGIQUE : fragment prélevé à l'autopsie : Coloration : hématéine, Mallory, imprégnations à l'argent.

Astrocytome fibrillaire typique presque pur (fig. 12), formé de petits astrocytes fibrillaires caractéristiques.

De rares astrocytes protoplasmiques; quelques astroblastes, spongioblastes uni et bipolaires, à la périphérie, au voisinage d'une importante réaction fibreuse.

Obs. XXII. — *Enfant Mil... Jacqueline, 4 ans.* (Professeur LEREBoullet, Docteur ESBACH).

— DÉBUT, mars 1933 : *céphalée* très intermittente ; certains jours, souffre plusieurs fois de la tête, d'autres pas du tout. Toujours localisée à la région occipitale, jamais d'irradiations postérieures, ni de raideur de la nuque, ni de torticolis ; intensité faible au début, dure quelques instants dans la journée, puis cesse complètement; jamais nocturne. Peu à peu, augmente d'intensité, mais reste assez supportable. S'accompagne dès le matin au réveil, de nausées avec efforts de vomissements, extrêmement pénibles, n'aboutissant au rejet que de quelques glaires, ne soulageant pas la céphalée. Aucun trouble, pas de maladresse, court et marche, normalement, sans tomber ou dévier; y voit bien clair. Cela dure ainsi, jusqu'au milieu de juin 1933 : la céphalée va en s'exagérant, l'enfant devient triste, renfermée; un strabisme intermittent de l'œil droit, apparaît. Depuis le 15 juin, l'enfant commence à présenter, des *troubles de la marche*: titube, oscille en marchant, dévie tantôt à droite, tantôt à gauche, sans marquer une préférence pour un côté; jamais ne tombe. Ces troubles, vont en s'exagérant si vite, qu'au bout de quelques jours, l'enfant ne peut plus faire quelques pas, sans être guidée; les parents remarquent que l'enfant se tient debout, les jambes très écartées. De plus, en mangeant, tantôt de la main droite, tantôt de la main gauche, elle tremble, surtout

lorsqu'elle porte son verre à sa bouche. Mais d'après son père, le reste des mouvements des membres supérieurs, ne serait ni trop brusque, ni trop démesuré. Les derniers temps, l'enfant présente de l'incontinence d'urines, très fréquente, des accès, non moins fréquents, de somnolence diurne; elle n'a pas fait de crises postérieures. Un médecin de Bourges appelé en consultation, l'adresse à l'Hospice des Enfants Assistés à Paris. On lui fait un examen du fond d'œil : *stase papillaire*. Une P. L. couchée: le liquide coule en jet : éléments 2, (lymphos), albumine 0,32 ; sucre 0,64; chlorures 7,2 0/00; B.-W. négatif.

ANTÉCÉDENTS : née à terme, développement physique un peu tardif; premiers pas à 17 mois; fontanelle fermée très tard (2 ans 1/2); père et mère, 4 frères et sœurs, en bonne santé. Pas d'antécédents similaires, dans la famille.

EXAMEN, 7 août 1933 : pas de déformations du crâne, tête un peu volumineuse, 50 cm. de tour; d'après les parents, la tête n'aurait jamais grossi de façon anormale; pas de douleurs à la percussion locale. Bruit de pot fêlé très net. *Tête inclinée à droite légèrement*, mais de façon permanente. Pas de raideur de la nuque, ni de Kernig.

— *Motilité*: aucun déficit moteur; pas d'atrophie musculaire, très *grosse hypotonie* musculaire généralisée, prédominant aux membres inférieurs. Epreuve de Barré : déviation très nette des jambes vers la droite, avec fortes oscillations. Equilibre: station debout: impossible les talons rapprochés; jambes écartées, l'enfant oscille et ne tient pas en place ; ne peut se tenir à cloche-pieds; yeux fermés, talons joints, *signe de Romberg*: chute postérieure immédiate. *Démarche ébrieuse*, typique: impossible si on ne la tient pas, car tombe de suite; tendance très nette à la *rétropulsion* droite; est continuellement entraînée de ce côté. Marche les jambes très écartées. *Coordination*: talon sur genou, hypermétrie bilatérale plus nette à gauche; index sur le nez, sur l'oreille, très *grosse hypermétrie bilatérale*; index sur le doigt de l'observateur: trouve toujours le but, mais oscille et tremble beaucoup, des deux côtés ; mouvements très asynergiques et décomposés. *Adiadococinésie* bilatérale, plus nette à droite. Tremblement intentionnel typique plus marqué à gauche. *Réflexes*, tendineux: normaux aux membres supérieurs; vifs, polycynétiques aux membres inférieurs; cutanés abdominaux, normaux; pas de signe de Babinski; *clonus des deux pieds*, long à s'épuiser. *Sensibilité*, superficielle et profonde, normales. Incontinence d'urines depuis 15 jours ; pas de constipation, de polyurie, ni polydipsie; urines normales. *Psychisme* paraît normal; enfant assez gaie, non obnubilée, pas de gros troubles de la mémoire, pas de troubles de la parole; quelques périodes de somnolence diurne.

— *Nerfs craniens*: Odorat normal.

Examen oculaire, 3 août 1933 (Docteur Hartmann): pas d'exophtalmie, légère circulation collatérale sur les paupières, pupilles en légère mydriase, réagissent bien à la lumière et à la distance. V.O.D.G.=10/10; champ visuel normal. Fond d'œil: veines dilatées, papilles hyperémiées, à bords un peu flous; à surveiller.

V et VII normaux. VIII: tympan normaux, audition normale des deux côtés; pas de nystagmus spontané, pas de déviation nette des index; pas de vertiges. Barany eau froide: réactions objectives et subjectives complètes et normales. (7-VIII-33, Docteur Winter).

IX, X, XI, XII, voile fonctionne normalement, réflexe nauséeux normal; l'enfant avale bien, pas de hoquet.

Examen général: cœur normal, T. A.=11-7,5; pouls instable, passe 120 à 80, en quelques minutes; respiration régulière, 24 à la minute; assez bon état général, pas d'amaigrissement, poids 16 kgs 300; taille 1 m. 06; bon appétit; pas de fièvre.

Examen du sang: G.R.=4.888.000; G.B.=6.600; hémoglobine, 80 %; formule: polys neutro 54 %, éosino 13, monos 24 %, lymphocytes 8, myélocyte 1.

Radiographies du crâne: élargissement des fosses temporales, dislocation nette des sutures antérieures; nombreuses empreintes; selle turcique normale, lame quadrilatère, décalcifiée et un peu érodée, à sa partie supérieure.

INTERVENTION, le 11 août 1933. Docteur Vincent. Volet suboccipital gauche; crâne extrêmement mince. Ponction du ventricule; deux gros lobes cérébelleux, le gauche plus tendu. On voit après incision de la dure-mère, à gauche, les circonvolutions distendues et dures, à la base de l'amygdale gauche. Ponction à ce niveau; tumeur à 1 cm. de profondeur; on l'expose à l'électro. La tumeur est en plein vermis, et déborde à gauche. On fait le tour de la tumeur à l'électro, aussi profondément que possible; en bas, paquets vasculaires sur lesquels il est mis deux clips. La grosse veine paramédiane gauche est coagulée en haut. Tumeur sectionnée transversalement aux ciseaux. Le reste de la tumeur est tiré progressivement, en coagulant les vaisseaux. Il reste une mince feuille de tissu nerveux, qui sépare le lit de la tumeur, du IV^e ventricule. Hémostase de ce lit. Kyste peu important latéro-antérieur droit; plus d'autres petits kystes. Suture de la dure-mère, sauf sur la ligne médiane, hémostase de la dure-mère au muscle, volet remis en place, sutures superficielles.

SUITES OPÉRATOIRES normales; se lève le dixième jour. Le quatorzième jour, disparition presque complète de l'hypermétrie, persistance d'une légère adiadococinésie bilatérale. Rentre dans sa famille, au bout de 1 mois 1/2: marche encore les jambes écar-

tées, lentement, mais correctement, oscille et hésite au demi-tour. Fond d'œil normal; nystagmus horizontal très marqué, très lent. *Revu le 12 décembre 34*: le malade se porte très bien, 15 mois après l'intervention, marche, court normalement, fait des promenades de 7 kilomètres à pied, est très adroit de ses mains; cependant, si à l'examen, on ne retrouve plus d'hypermétrie, ni de tremblement intentionnel, il persiste une adiadococinésie certaine des deux mains, mais atténuée. Examen oculaire normal.

EXAMEN HISTOLOGIQUE : pièce opératoire, poids 22 grs. Colorations : imprégnations à l'argent.

— *Astrocytome à petites cellules* ; les coupes montrent des alternatives de zones très fibreuses, prenant grossièrement, une disposition polygonale; dans cette trame de glie fibrillaire, de nombreux astrocytes fibrillaires de petite taille. Entre les zones fibreuses, des mailles lâches avec de petits astrocytes à noyau central et à pattes courtes et fines, ayant l'allure d'astrocytes protoplasmiques : certains sont à forme cométaire, les pattes ne sont pas ramifiées. Certaines zones contiennent des cellules à noyau très volumineux à cytoplasme arrondi, très pâle, rappelant les oligodendrocytes. Pas d'astroblastes, pas de groupement périvasculaire net.

Obs. XXIII. — *Mlle Bond...* Denise, 15 ans. (Docteurs MAGNE et FOURNIER, de Compiègne).

DÉBUT apparent, au milieu de août 1932, en pleine santé apparente; brusquement, un jour, l'enfant étant debout, sans aucun prodrome, sans céphalée, elle présente un *vertige* avec obnubilation visuelle, une brusque sensation de *dérobement des jambes*, comme si « elles étaient coupées »; elle s'effondre; pendant une dizaine de minutes, elle reste *pâle, inerte, ne répondant pas aux questions*, paraissant ne rien comprendre (en fait, elle se souvient très bien de ce qui s'est passé); elle ne se débat pas, ne se mord pas la langue, n'urine pas sous elle; elle n'est pas contracturée; au contraire, *la nuque est ballante et les membres flasques*. Au bout de 10 minutes, elle sort complètement de cet état, sans céphalée, sans abrutissement, et peut marcher et reprendre la conversation d'elle-même, au point où elle l'avait interrompue auparavant. Pendant *trois jours consécutifs*, elle refait le même épisode, à début brusque avec obnubilation visuelle, dérobement des jambes, sans obnubilation générale nette; ne peut répondre quoi que ce soit. Le quatrième jour, elle se couche après cet épisode; on fait venir un médecin, qui la traite pour de l'anémie. Après, l'enfant reste très fatiguée par le moindre effort physique, et cesse son tra-

vail manuel, qui est de tailler des verres à boire. Elle n'a pas de céphalée, pas de vomissements, pas de troubles de la vue. Elle a bonne mémoire, marche et court bien ; comme elle s'ennuie, elle apprend à coudre de la main droite, et y réussit très bien. *En novembre 1932*, pendant une huitaine de jours, après une légère bronchite, elle est alitée et fait à une ou deux reprises, un épisode d'hypotonie généralisée, avec sensation d'anéantissement, troubles de la parole, analogue à ceux du mois d'août précédent, d'une aussi courte durée, sans que la perte de conscience soit bien nette, puisqu'elle se souvient aussi bien que la première fois, de ce que l'entourage lui a dit. Lorsqu'elle se sent mieux, au bout de 8 jours, elle veut se lever : mais constate que sa jambe droite lui paraît plus lourde ; elle se sent moins sûre, lorsqu'elle prend point d'appui sur ce pied, en marchant. Peu après, elle commence à *tituber*, à zigzaguer, à droite ou à gauche ; le plus souvent, elle se sent *entraînée à droite*. Elle peut encore courir. D'autre part, elle *ne peut, que difficilement, coudre de la main droite* ; elle se pique, elle tient mal son porte-plume pour écrire ; elle ne peut pas bien former ses lettres et déborde les lignes, *elle tremble en buvant*. *Janvier 1933*, à la suite d'un épisode grippal, aggravation des troubles de la marche ; ne peut plus courir, sans tomber ; exagération de la maladresse, à droite ; elle titube et est entraînée presque exclusivement à droite. Elle ne peut plus du tout coudre ni écrire, ni manger de la main droite, tellement elle est malhabile ; doit se servir de sa main gauche. *Mars 1933*, apparition de *céphalée* : intensité et fréquence progressive ; prédomine à la région frontale, sous forme de coups violents, survenant le matin au réveil ; ayant d'abord duré nuit et jour, pendant quelques jours, avec des paroxysmes durant lesquels, elle a la nuque raidie en arrière. Elle cesse quelques jours, pour reprendre, tantôt le matin au réveil, tantôt la nuit, vers minuit ou 3 heures du matin ; *vomissements*, tantôt avec les paroxysmes de céphalée, tantôt indépendants, très pénibles, avec efforts ne la soulageant pas ; rares vertiges, rare hoquet, sifflements et bourdonnements dans les oreilles, accompagnant les paroxysmes de céphalée. Par moments, raideur de la nuque en extension ; ne peut, ni baisser, ni tourner la tête. Pas de diplopie, mais parfois brouillards devant les yeux, pendant 1 heure. Les troubles de l'équilibre du côté droit, s'accroissent ; elle ne peut plus marcher qu'avec l'aide d'une canne. *Depuis juin 1933*, les troubles sont très accusés, particulièrement des vomissements répétés ; de plus, *soif assez vive* ; se relève la nuit, plusieurs fois, pour boire et uriner ; hoquet un peu plus fréquent. *Depuis le 15 août 1933* : le syndrome d'hypertension, est à son maximum : céphalée atroce, continue, jour et nuit, privant la malade de sommeil, exclusivement occipi-

tales, avec irradiations douloureuses, très pénibles, dans la nuque, contracture douloureuse du cou; elle ne peut plus fléchir la tête; redoublement des vomissements en fusée, fatigue générale intense; inappétence, rares vertiges, *baisse de l'acuité visuelle du côté droit, gêne pour la déglutition des aliments solides*. C'est alors, que le médecin auquel on l'a amenée en consultation, découvre une *stase papillaire marquée*. Une ponction lombaire est pratiquée sans incidents, mais n'amène aucun soulagement: tension au Claude, 50; albumine 0,28; glucose 0,75; 18 éléments à la cellule de Nageotte. Dans le culot, quelques hématies.

ANTÉCÉDENTS: rien de particulier les premières années; réglée à 12 ans. Père et mère bien portants; enfant unique; pas d'antécédents similaires dans la famille.

EXAMEN: tête normale, pas de points douloureux à la percussion du crâne. Raideur douloureuse de la nuque en extension, gênant énormément la flexion et les mouvements de la tête; ébauche de Kernig.

— *Motilité*: aucun déficit moteur, pas d'amyotrophie. *Hypotonie* très nette à droite. Signe de Barré à droite. *Station debout*: un peu hanchée du côté droit, avec attitude du corps, cambrée en arrière; pas de Romberg; sensibilisation de l'épreuve: se sent entraînée en arrière et à droite; ne peut se tenir à cloche-pieds à droite. *Marche*: *ébrieuse*, titubation, bilatérale, mais nettement plus à droite; marche les jambes écartées, les yeux fermés; dévie considérablement vers la droite. *Coordination*: hypermétrie très nette à droite et prédominant manifestement au membre supérieur; adiadococinésie et tremblement intentionnel, très caractéristiques, et exclusivement localisés à droite. *Réflexes*, tendineux et cutanés, normaux, pas de signe de Babinski; pas de troubles de la *sensibilité* superficielle et profonde; pas de troubles génito-urinaires; pas de polyurie, polydipsie; urines normales. *Psychisme*: absolument normal; triste, renfermée, d'après les parents. Bonne mémoire, instruction moyenne, pas de somnolence. Voix nasonnée: parole un peu lente, scandée, monotone.

Nerfs craniens: odorat normal.

Examen oculaire, 9 novembre 1933 (Docteur Hartmann): pas d'exophtalmie, pas de troubles moteurs, pupilles égales, réagissant normalement. V. O. D. = 5/15; V. O. G. = 5/7,5; champ visuel normal. F. O. D. G.: stase papillaire bilatérale, avec importantes hémorragies à droite.

V, VII, IX, XI, XII, normaux. VIII: audition normale, tympan normaux, pas de vertiges, pas de déviation des index; nystagmus spontané très lent, dans les regards latéraux extrêmes. Barany eau froide: hyperexcitabilité bilatérale, réactions subjectives nor-

males; mais pas de nystagmus rotatoire en position III (Docteur Lemoyne).

X, rare hoquet, pas de bradycardie. Légères difficultés pour avaler les aliments solides.

Cœur, pouls, T. A. respiration normaux. Bon état général: poids 43 kgs, taille 1 m. 54, développement normal.

Radiographies du crâne: sutures non distendues, fosses temporales normales; selle turcique normale; pas d'empreintes.

INTERVENTION, le 11 novembre 1933 (Docteur David). *Diagnostic clinique:* tumeur bénigne du cervelet. *Diagnostic opératoire:* astrocytome kystique du vermis. Volet fosse postérieure, arc à droite. Ponction ventriculaire. Grosse quantité de liquide. Ouverture de la dure-mère. Lamelles cérébelleuses très distendues et fermes. Ponction du lobe droit à 3 cm. de profondeur. 10 cc³ de liquide jaune. Section du sinus occipital transverse; gros cône de pression. Incision du lobe droit à l'électro, près du vermis: à 3 cm. de profondeur, vers la ligne médiane, tumeur violacée, arrondie, dont on fait progressivement le tour. La tumeur s'étend, en haut et en dedans, dans le vermis. En clivant peu à peu la tumeur, on vide un kyste à son contact; puis, en libérant les dernières attaches du pôle profond de la tumeur, on ouvre une cavité d'où fait issue du liquide clair en abondance (paroi supérieure du IV^e ventricule). Hémostase. Dure-mère fermée seulement, en bas et sur les côtés.

SUITES OPÉRATOIRES: le lendemain de l'opération, est encore très cérébelleuse à droite, peu de température: Fistule de L. C. R., qui oblige à faire des ponctions, chaque jour; elle se tarit en cinq jours. *Le 5 octobre 1933:* examen oculaire: la stase papillaire a régressé, de façon très rapide; il n'y a plus que des papilles hyperémiées, avec un léger flou des bords; il persiste des flaques de sang à O. D.; V. O. D. G. = 5/6. *Le 2 novembre 1933:* examen oculaire: V. O. D. G. = 5/5; fond d'œil sans changement; reste un peu fatiguée; examen neurologique négatif, marche bien, encore un peu les jambes écartées, ne titube plus, pas de Romberg; persistance d'une légère hypotonie droite; disparition presque complète de l'incoordination du membre supérieur droit. *Le 15 juin 1934:* la guérison se maintient depuis huit mois; l'enfant a repris ses occupations; il persiste une très légère adiadococinésie droite (lenteur du mouvement). Acuité et fond d'œil, absolument normaux. *Le 2 octobre 1934:* la guérison se maintient.

EXAMEN HISTOLOGIQUE: pièce opératoire: poids 6 grs. Colorations, hématoéine éosine, Mallory, trichrome, argent. Astrocytome très cellulaire, très fibreux, absolument caractéristique (figure 14): association d'astrocytes de toutes tailles, presque exclusivement

des astrocytes fibrillaires, de moyenne et grande taille; quelques zones avec astrocytes protoplasmiques; pas d'astroblastes ni de spongioblastes.

Obs. XXIV. — *Enfant Frel... Paulette, 4 ans* (Professeur NOBÉ-COURT).

— DÉBUT, novembre 1932; l'enfant fait un syndrome méningé typique, avec 39°; elle est hospitalisée aux Enfants-Malades; on lui fait aussitôt, une ponction lombaire: liquide purulent contenant du *méningocoque*. On injecte du sérum intrarachidien, pendant 5 jours. L'enfant est guérie, et sort de l'hôpital au bout de 27 jours. Elle n'avait jamais eu le moindre trouble, auparavant. L'enfant marche bien, court bien, joue, mange, est aussi gaie qu'avant. *En avril* 1933: soit 6 mois plus tard, brusquement céphalée, plutôt frontale, bitemporale, par courtes crises, ne dure que quelques minutes; brusquement l'enfant s'arrête de jouer, porte les mains à son front, devient grognon; puis vomissements en fusée, qui calment la céphalée; l'enfant se remet ensuite à jouer. Ces faits se reproduisent trois à quatre fois par jour, parfois la nuit, la réveillant; elle pousse des cris et se plaint de la tête. Certaines fois, l'enfant ne souffre pas pendant une huitaine de jours. Dans l'ensemble, la céphalée n'est pas d'intensité progressive. Par ailleurs l'enfant est normale, marche, court bien, ne se plaint pas de la vue, reste très adroite, joue comme avant. Mais elle est constipée, et a très souvent du hoquet. *Vers juin* 1933: pendant quelques jours la céphalée est continue, mais n'est pas plus intense: pendant cette période la nuque aurait été raide, la tête rejetée en arrière. L'enfant n'aurait pas fait de température, mais aurait beaucoup vomi. Au bout de 10 jours, elle ne souffre plus de la tête. La mère veut la lever, mais constate que l'enfant *ne se tient plus sur ses jambes*; elle *s'effondre* dès qu'on veut la mettre debout, et se plaint de la partie inférieure de son dos. Mais elle peut très bien remuer ses jambes et ses pieds; elle est aussi adroite de ses mains, ne tremble pas, n'a pas de crises postérieures, pas de troubles psychiques, mémoire normale, y voit bien, entend bien, pas de somnolence, mange de bon appétit. Devant ces troubles, l'enfant est ramenée aux Enfants-Malades, où après quelques jours d'observation, on lui découvre de l'*œdème papillaire*; aussi l'envoie-t-on, dans le service du Docteur Vincent; pendant le transfert, la mère aurait constaté un petit tremblement rapide et prolongé du pied gauche. Depuis son entrée dans le service, l'enfant reste couchée, est gaie, chante, joue, paraît bien y voir. Ne se plaint guère de sa céphalée, ne vomit plus.

ANTÉCÉDENTS: rien de particulier à signaler.

EXAMEN, 27 août 1933: enfant paraissant normalement constituée; très grosse tête d'hydrocéphale; pot fêlé très intense; très légère raideur de la nuque, en hyperextension; pas de signe de Kernig.

— *Motilité*: ne paraît pas avoir de déficit moteur, pas d'atrophie musculaire, mais *énorme hypotonie généralisée*, disparition des réflexes de posture. *Station debout: marche impossible*, ne se tient pas, *s'effondre* aussitôt sur elle-même, en criant, sans que l'on puisse savoir ce qui lui fait mal. *Coordination*, impossible à explorer aux membres inférieurs; très *grosse hypermétrie bilatérale* des membres supérieurs, contrastant avec une *très légère adiadococinésie*, et une *absence de tremblement intentionnel*; boit et mange sans trembler. Réflexes tendineux: tous sont vifs, ceux des membres inférieurs sont polycynétiques. Cutanés abdominaux normaux. *Signe de Babinski et Oppenheim bilatéraux*; *clonus* facilement provoqué au pied gauche; pas de réflexes de défense. *Sensibilité* superficielle et profonde, paraît intacte. *Incontinence* des sphincters; pas de polyurie, ni polydipsie, urines normales. *Psychisme*: enfant gaie, paraissant intelligente, comprenant assez bien ce qu'on lui demande; pas de somnolence; parole normale.

Nerfs craniens: odorat normal.

Examen oculaire (Docteur Parfonry), 23 août 1933: pas d'exophtalmie; motilité normale; pupilles en légère mydriase; réflexes pupillaires paresseux; acuité et champ visuel, paraissent normaux. Fond d'œil: très léger œdème papillaire bilatéral.

Les autres nerfs craniens sont normaux: pas de signes vestibulaires spontanés, pas de troubles de la déglutition.

Pouls 100, régulier. Respiration régulière, 20 à la minute. *Etat général moyen*; B. W. sang négatif.

Radiographie du crâne: fosses temporales souflées, dislocation considérable de toutes les sutures, surtout les antérieures; nombreuses empreintes digitales; selle turcique, lame quadrilatère normales.

CONCLUSIONS: *hydrocéphalie certaine; est-elle secondaire à la méningite cérébro-spinale? est-elle secondaire à une néoformation de la fosse postérieure? Impossible de conclure, sans ventriculographie*. On hésite à faire une ponction lombaire; on lui préfère une *ponction ventriculaire*: le 8 septembre 1933: L. C. R. abondant, coule en jet du ventricule droit; éléments 0,4, albumine 0,18.

VENTRICULOGRAPHIE, le 13 septembre 1933: *Ventricule droit*: 80 cm³ de L. C. R. clair recueilli; 100 cm³ d'air injecté. *Ventricule gauche*: 180 cm³ de liquide, 200 cm³ d'air injecté.

RADIOGRAPHIES STÉRÉOSCOPIQUES (fig. 29) : énorme distension des ventricules latéraux, qui, à eux deux, remplissent les $\frac{3}{4}$ de la boîte crânienne. On voit mal le III^e ventricule dans sa partie antérieure. Mais, sur le cliché représentant les cornes occipitales, il apparaît très dilaté, non dévié ni déformé. Sur les profils, on ne voit pas l'aqueduc, mais on remarque une énorme distension de la moitié supérieure du IV^e ventricule qui atteint les dimensions de l'index d'un adulte; sa $\frac{1}{2}$ inférieure s'effile et se termine en pointe; elle est nettement refoulée en avant, par un brusque coude du IV^e ventricule. Donc, compression de la $\frac{1}{2}$ inférieure de ce ventricule, qui est refoulée en avant, par une tumeur cérébelleuse.

SUITES: Pour des raisons indépendantes de notre volonté, la malade ne peut être opérée immédiatement. Deux heures après la ventriculographie, température 39°; l'enfant fait une crise postérieure typique, avec poulx à 50, respiration de Cheyne-Stokes, puis coma; l'examen du fond d'œil, révèle une stase papillaire considérable. De suite, on fait une ponction des ventricules; l'air sort en jet, avec une grande quantité de L. C. R., qui s'est reformée en quelques heures; la malade reste dans le coma, et succombe au bout d'une demi-heure.

AUTOPSIE. — EXAMEN MACROSCOPIQUE (fig. 1 et 3). Enorme *tumeur du cervelet ligne médiane*, bien encapsulée sur les côtés, facile à énucléer; volume d'une grosse orange, couleur blanc mat. Tumeur du vermis, le respectant en haut; ses deux tiers inférieurs sont envahis, de même que les deux amygdales, très hypertrophiées et très engagées, sur une hauteur de plus de deux centimètres (figure 6). Tumeur ferme, mais s'effrite assez facilement; pas de kyste. Elle oblitère complètement le IV^e ventricule, dans ses deux tiers inférieurs, qui sont réduits à l'état de cavité virtuelle. Sur les coupes transversales, la tumeur paraît être une tumeur du plancher; en fait il n'en est rien; c'est plutôt une tumeur du toit, comme le démontre l'examen histologique, mais adhérent et envahissant secondairement le plancher. Les lobes cérébelleux sont très écartés, par un vermis très saillant, dans toute son étendue. L'aqueduc est très dilaté, de même que les ventricules latéraux, les deux trous de Monro et le III^e ventricule, particulièrement son récessus rétro-chiasmatique; œdème cérébral important.

— EXAMEN HISTOLOGIQUE: pièce prélevée à l'autopsie: un fragment de tumeur du cervelet, et du bulbe adjacent. Colorations : hémateïne éosine, Van Gieson, Hortega. La coupe est très curieuse: elle comprend deux parties: la partie la plus éloignée du IV^e ventricule, montre des plages d'*oligodendrocytes*, avec, dans une zone assez restreinte, des systèmes glioblastiques très évolués et très bizarres: ce sont des cellules petites, formées d'un gros

noyau vésiculeux, à riche réseau de chromatine, avec un halo clair de protoplasme autour; l'aspect de cette zone rappelle l'*oligodendrocytome type Hortega*. Peu à peu, en étendant le champ vers le IV^e ventricule, mais toujours dans le cervelet, l'aspect change: on se trouve devant un *astrocytome typique de type protoplasmique*; pas de réaction fibreuse; astrocytes de très grandes tailles (fig. 25) avec *quelques astroblastes géants*. Cet astrocytome, paraît naître de la partie gauche du toit du IV^e ventricule, et par son intermédiaire le plancher est envahi, sur une toute petite étendue, par des astrocytes. On voit nettement dans cette moitié, que la tumeur du toit, adhère au plancher, alors que dans sa partie droite le IV^e ventricule paraît intact, et l'épithélium épendymaire y est normal. En somme, il y a là un curieux mélange de deux ordres de cellules, qui d'ailleurs sont isolées, dans des zones séparées: des astrocytes protoplasmiques d'une part, et d'autre part, des oligodendrocytes presque purs, avec une zone intermédiaire où les deux variétés de cellules coexistent.

Obs. XXV. — *Enfant Gre... Pierre, âgé de 8 ans 1/2 (Docteur HUBER).*

— **DÉBUT apparent, en octobre 1932:** mais déjà depuis 2 à 3 ans, la mère avait remarqué que l'enfant *trébuchait* souvent en marchant, tombait parfois sans raison évidente, en courant, et était un peu maladroit de ses mains. Donc, en octobre 1932, l'enfant est pris le matin au réveil de *céphalée occipitale* violente, avec hyperextension de la tête, durant 10 minutes à un quart d'heure; céphalée violente, mais calmée par des *vomissements* bilieux, pénibles, avec efforts: l'enfant est d'abord rouge, puis pâle. Cette céphalée est très variable dans son horaire: elle prédomine au réveil, mais se reproduit, parfois dans la journée, et même, à plusieurs reprises, réveille l'enfant vers 1 heure du matin. On soigne l'enfant pour des troubles digestifs: aucun résultat avec les alcalins. En même temps à l'école, on remarque qu'il *écrit moins bien* de la main droite, et qu'il *tremble* en écrivant ou en dessinant. La mère remarque alors, qu'il tremble en buvant, et que d'autre part, l'enfant se tient mal, et a la nuque raidie constamment en extension, même en dehors des périodes de céphalée. Elle va consulter aux Enfants-Malades, où l'on découvre une scoliose prononcée. En décembre 1932, on parle de plâtrer l'enfant, mais au bout de six semaines, la scoliose et la raideur de la nuque disparaissent spontanément. On lui donne un traitement pour le foie; céphalée et vomissements disparaissent pendant deux mois. En juin 1933: céphalée et vomissements ont repris, depuis quelques mois,

mais atténués et espacés. La maladresse de la main droite est toujours discrète, et l'enfant continue à écrire, mais mal. Apparition des troubles de la marche: l'enfant *titube*, est entraîné dans n'importe quel sens; le plus souvent, chute en avant et à droite. *En juillet*: apparition de *vertiges rotatoires*, à plusieurs reprises, en dehors de la céphalée, de bourdonnements et sifflements des deux oreilles avec les paroxysmes céphalalgiques. L'enfant travaille toujours bien, a bonne mémoire, mais se désintéresse, devient triste, renfermé. Depuis le début, il présente fréquemment du *hoquet*, par crises durant une à deux heures, en dehors des repas. *Pendant l'été 1933*, l'enfant présente des brouillards transitoires devant les yeux; à quatre ou cinq reprises du *dérobement brusque des jambes* avec chute, sans perte de connaissance, tout au plus précédé d'une courte obnubilation visuelle et de vertiges. Des douleurs spontanées et provoquées par le mouvement, dans les deux bras et les deux jambes, douleurs parfois nocturnes, soit en éclair, soit plus durables. L'enfant n'a pas de troubles de la déglutition: mais les crises de hoquet sont très pénibles; il n'y a pas de fièvre, pas de polydipsie, pas de polyurie. Enfin, la mère remarque que l'enfant change très souvent de couleur; tantôt très pâle, tantôt rougeur subite de la face et très accentuée. *Fin septembre 1933*, les troubles de la marche sont tels, que l'enfant, grand ataxique, tombe à chaque instant et doit rester couché. De plus, apparition d'une *inclinaison permanente très accentuée de la tête vers la droite*, avec torticolis douloureux. *Vers le 15 octobre*, l'enfant est envoyé à l'hôpital Ambroise-Paré à Boulogne-sur-Seine. On découvre de la *stase papillaire*.

ANTÉCÉDENTS: rien à signaler; enfant de développement psychique très précoce.

EXAMEN: enfant très hydrocéphale; raideur de la nuque avec signe de Kernig; *flexion latérale droite de la tête*; *attitude permanente* et irréductible; toute tentative, arrache des cris à l'enfant.

— *Motilité*: force segmentaire normale; très *grosse hypotonie*, localisée aux membres droits; signe de Barré: chute immédiate de la jambe droite. Station debout, talons joints, oscille de tous côtés, corps penché à droite; les yeux fermés: chute à droite et en avant, presque immédiate. *Marche* de grand ataxique; *titube*, est entraîné à droite. *Coordination*: *syndrome cérébelleux* droit très net, prédominant au membre inférieur: grosse hypermétrie, asynergie, adiadococinésie et tremblement intentionnel très nets à droite; rien à gauche. *Réflexes tendineux*: tous sont très diminués, particulièrement les rotuliens; cutanés abdominaux, crémasteriens, normaux; *Babinski bilatéral*; pas de clonus. *Sensibilité* superficielle et profonde, normale. *Incontinence* d'urines depuis

48 heures. Pas de troubles psychiques, mais enfant obnubilé, triste, renfermé, pas de troubles de la parole.

Nerfs crâniens: tous sont normaux, sauf:

Examen oculaire (Docteur Hartmann), 18 octobre 1933: motilité normale, pupilles, réflexes, champ visuel, normaux; V. O. D. G. = 5/7,5. F. O. D. G.: stase papillaire marquée, bilatérale.

VIII: audition normale; bourdonnements des deux oreilles, avec la céphalée. Signes vestibulaires spontanés: vertiges rotatoires, déviation du bras D., en bas et à droite. Nystagmus spontané horizontal gauche; nystagmus rotatoire dans le regard vertical; nystagmus droit dans le regard direct. Barany, eau froide: hyperexcitabilité légère bilatérale, pas de réactions subjectives (Docteur Lemoyne).

Pas de troubles bulbaires, sauf hoquet. Etat général moyen.

Radiographies du crâne: distension moyenne de toutes les sutures; nombreuses empreintes, fosses temporales soufflées; selle turcique élargie et approfondie, décalcifiée; lame quadrilatère amincie et en partie érodée; le massif de la selle paraît enfoncé.

INTERVENTION, le 21 octobre 1933 (Docteur David). *Diagnostic clinique et opératoire*: tumeur du lobe droit du cervelet.

— Volet pour exploration de la fosse postérieure (arc droit). Ponction ventriculaire, grosse pression; grosses émissaires du pressoir; section de l'arc postérieur de l'atlas. Gros lobe cérébelleux droit: ponction du lobe droit; à 2 cm. de profondeur, 40 cc³ de liquide de kyste, citrin; ouverture de la dure-mère recouvrant le lobe droit seulement; lobe droit jaune, à lamelles distendues. Incision transversale du lobe droit; à 2 cm. de profondeur, tumeur ronde, rougeâtre, faisant saillie dans le kyste. Dissection à l'électro: elle se clive bien, s'étend en haut et en dedans, sous le vermis, jusqu'à la tente, à laquelle elle adhère profondément, et dont elle reçoit des veines (veines de Dandy), qui sont coagulées. Elle est grosse comme une pomme. On en enlève par fragments et suçage, la valeur d'une petite mandarine; on en laisse une partie, pour ne pas débloquent trop brusquement les ventricules. Hémostase. Fermeture totale de la dure-mère, puis injection de 10 cm³ de liquide ventriculaire et de 20 cm³ de Ringer, dans la cavité. Fermeture habituelle.

SUITES OPÉRATOIRES, normales; va beaucoup mieux le troisième jour, est beaucoup moins hypermétrique. Au bout d'un mois: commence à remarcher, les jambes très écartées, ne titube presque plus, mais garde une flexion droite de la tête accentuée. Examen oculaire (Docteur Hartmann), 9 décembre 1933: l'œdème a diminué, sans disparaître autour des papilles; V. O. D. G. = 5/7. 13 janvier 1934: F. O. D. G.: segment temporal des papilles un

peu pâle, irrégularité des bords; reliquat de stase; veines dilatées et sinueuses. *Examen en juin 1934*: l'enfant va bien, a beaucoup grandi, et grossi, retourne à l'école, travaille très bien. Marche, court normalement, garde une grosse hydrocéphalie, une hypermétropie droite assez nette, une légère flexion droite de la tête, facilement réductible. Examen oculaire: pas de changements. *Examen en octobre 1934*: l'examen neurologique est négatif, mis à part la persistance d'une légère hypermétropie droite, et d'une très légère flexion de la tête vers l'épaule droite. Par ailleurs va très bien.

EXAMEN HISTOLOGIQUE: pièce opératoire: poids 28 grammes. Colorations: hématoéine éosine, Mallory.

— *Astrocytome mixte, à petites et moyennes cellules*; dans l'ensemble assez fibrillaire. La coupe n'a pas un aspect très cellulaire; entre les cellules, on reconnaît de larges mailles typiques, lâches, avec tendance à la dégénérescence kystique; en l'absence de coloration à l'argent, il nous est difficile d'affirmer, s'il y a prédominance d'astrocytes fibrillaires ou protoplasmiques.

Obs. XXVI. * *Enfant Delap..., âgé de 6 ans 1/2* (Docteurs FLEURY et DELAPORTE, de Rouen).

— *Début*: au cours de l'hiver 1932-1933, l'enfant s'arrêtait de jouer, pleurait, disait avoir *mal à la tête*, comme des coups dans la région bitemporale; ne semble pas avoir d'irradiations postérieures, ni dans les membres; on lui mettait des compresses humides sur le front, et au bout de quelques minutes, il jouait. Cette céphalée survient rarement, à quatre ou cinq reprises, n'est accompagnée d'aucun autre trouble, disparaît complètement, revient atténuée en août 1933; puis disparaît au bout de quelques jours. En juillet 1933: l'enfant se réveille plusieurs fois la nuit, en criant car il a peur. De plus, l'enfant devient méchant et bat ses frères et sœurs. Au début d'octobre 1933: retourne à l'école, et c'est pendant tout ce mois, que vont apparaître et se préciser les divers troubles:

— *La céphalée*: on ne peut savoir où elle siège exactement; survient à des instants très variables, tantôt le matin, tantôt dans la journée, jamais dans la nuit; l'enfant s'arrête de jouer, pleure, gemit, porte la main à son front, s'assied. Cela survient plusieurs fois par jour, pendant deux à trois jours, puis cesse complètement quelques jours; courte durée du paroxysme: 5 à 10 minutes. Paroxysmes très nets, quand il veut se baisser. Dans l'ensemble, intensité non progressive. Il semble qu'à certains moments, l'enfant ait de la gêne, à baisser ou à tourner la tête; parfois se tourne

tout d'une pièce, ou ne peut fléchir la tête, pour lacer ses souliers. Assez souvent, pendant la durée de la crise céphalalgique, les parents remarquent qu'il tient sa tête en hyperextension. *Nausées et vomissements* bilieux et alimentaires, qui réveillent l'enfant vers 2 heures du matin, puis après, l'enfant se plaint de mal de tête jusqu'au matin. Par la suite, ces vomissements ne reparaissent qu'une fois par semaine. *Hypotonie*: l'enfant se plaint d'être fatigué, las. *Troubles de la marche*: depuis le 2 octobre, les parents remarquent que l'enfant marche mal; tout d'abord il marche sur la pointe des pieds, puis à petits pas pressés, de plus en plus vite, le tronc de plus en plus incliné en avant, se disant poussé en avant; aussi rejette-t-il sa tête en arrière, pour maintenir l'équilibre; il arrive très vite en quelques pas, à dépasser ses parents à qui il donne la main. En même temps *titubation*; prend ses jambes l'une dans l'autre; tantôt, quand il marche seul, il bute plusieurs fois, dans le mur qui est à sa gauche, tantôt il fait des efforts pour se maintenir en équilibre sur le trottoir et ne pas tomber, sur la chaussée qui est à sa droite. Donc, latéropulsion droite et gauche et propulsion; celle-ci aboutit, plusieurs fois à une chute en avant, sans d'ailleurs que l'enfant ait le geste instinctif, ni de se retenir, ni de se protéger la figure avec les mains, qui restent inertes. C'est aussi vraisemblablement à cause de ces pulsions, que presque chaque fois que l'enfant est assis à table, en train de manger, il tend à s'effondrer toujours vers la droite; il faut le sermoner pour qu'il fasse l'effort de se redresser. *Maladresse des mains*, très nette à droite; maladresse pour s'habiller, se boutonner; il est plus lent dans ses mouvements, et s'en impatient, quand il voit que son jeune frère, est plus rapide que lui; il ne peut arriver à lacer ses souliers (non pas par trouble de la vision). Ecrit moins bien; les lettres débordent les lignes, en haut et en bas, sont irrégulières avec des queues. Enfin, mange salement, renverse des bouchées sur la table; aussi mange-t-il avec ses doigts. Tous ces troubles, à part céphalée et vomissements qui ne progressent pas, vont en s'accroissant peu à peu, et assez rapidement, sans que l'on puisse déceler le moindre déficit de l'acuité visuelle: l'enfant continue à aller à l'école, mais à moins d'attention, est nerveux et impressionnable. *Fin octobre 1933*: un matin, l'enfant se lève, descend s'asseoir à la salle à manger; il refuse de prendre de l'huile de ricin. Il reçoit une gifle de sa mère; aussitôt l'enfant pâlit, et sans pousser un cri, tombe à la renverse, reste étendu absolument inerte, et les membres mous, en extension, les mains en extension, les doigts fléchis dans la paume; la tête n'est pas en hyperextension. L'enfant gémit doucement et paraît ne reconnaître personne. Au bout de quelques instants, l'enfant éveillé,

se plaint d'avoir très mal à la tête: la mère le prend dans ses bras, le remonte à son lit, et pendant le transport on constate que le corps est *complètement mou et inerte*. Depuis, l'enfant ne peut plus se tenir debout, ni assis, car, il s'effondre, et a la tête complètement ballante. Le soir même, on appelle deux médecins en consultation: ils pensent à une tumeur cérébrale et adressent l'enfant au Docteur Vincent.

ANTÉCÉDENTS: né à terme; développement physique et psychique, très précoces. Père et mère, trois frères et sœurs, bien portants. Pas d'antécédents similaires dans la famille.

EXAMEN, le 7 novembre 1933: enfant à très grosse tête (55 cm.); la mère n'a pas remarqué, depuis quand elle est grosse; bruit de pot fêlé, très net. On sent dans la région temporo-pariétale gauche, une tuméfaction molle rénitente, étalée, grande comme une pièce de 20 francs, douloureuse au palper, non réductible, sans impulsion à la toux, sans bruits vasculaires; au-dessous on perçoit une disjonction très nette de la suture temporo-occipitale gauche; il en est de même des autres sutures. Ponction exploratrice, L. C. R.; donc hernie méningée avec poche liquidienne, à la faveur d'une disjonction des sutures. Pas d'attitude spéciale de la tête; nuque souple, molle; possibilité d'hyperextension et d'hyperflexion de la tête, sans limitation et sans douleurs; pas de Kernig; nuque très molle; il faut maintenir la tête de l'enfant, quand on veut l'asseoir.

— *Motilité*: diminution globale de la force musculaire, par énorme hypotonie généralisée, avec ballottement des extrémités, empêchant tout maintien de la moindre attitude au-dessus du plan du lit. Signe de Barré: positif des deux côtés. *Station assise*, impossible. *Station debout*, impossible, s'effondre. Mais, fait curieux, quand on insiste, et le maintient debout de force, il se produit une hypertonie brusque, des membres inférieurs, en extension, de courte durée. *Coordination*: très grosse hypermétrie des quatre membres; adiadococinésie et tremblement intentionnel, considérables, égal aux deux mains. *Réflexes* tendineux, tous sont normaux, sauf les achilléens qui sont très faibles; cutanés, abdominaux et crémastériens, normaux. Signe de Babinski bilatéral avec éventail; pas de clonus, pas de réflexes de défense; abolition de tous les réflexes de posture. *Sensibilité*: subjective, objective superficielle, normale; sensibilité profonde: sens stéréognostique normal; sens des attitudes, perverti aux deux membres inférieurs; pas de troubles sphinctériens, pas de polyurie, ni de polydipsie; urines ne contiennent ni sucre, ni albumine. *Psychisme* paraît normal; affectivité un peu exagérée; enfant craintif, pleure facilement; terreurs nocturnes; par moments méchant; pas de somnolence, ni de troubles de la parole.

Nerfs craniens: odorat normal.

Examen oculaire (Docteur Hartmann), (6 novembre 1933): pas d'exophtalmie, circulation collatérale, très développée, sur les deux paupières supérieures; motilité, pupilles, réflexes pupillaires, normaux; champ visuel normal; V. O. D. G. = 5/7,5; F. O. D. G.: stase papillaire bilatérale importante.

V: normal, pas d'anesthésie cornéenne; VII: légère asymétrie faciale dans la mimique; VIII: audition paraît normale; signes vestibulaires spontanés: nystagmus horizontal vers la gauche, assez lent, et exclusivement dans le regard latéral gauche; pas de vertiges.

IX, X, XI, XII, normaux; pas de hoquet; l'enfant avale bien.

Morphologie extérieure: normale; signaler, pilosité exagérée sur les membres, et quelques poils pubiens à 6 ans 1/2. Pas d'obésité, bon état général. Cœur normal; T. A. = 9, 5-5, pouls 96, régulier; respiration lente, suspicieuse, irrégulière par moments.

Le 10 novembre 1933, dans la nuit l'enfant fait une *crise postérieure typique*: raideur de la nuque en arrière, hyperextension des membres; respiration très irrégulière, très lente; perte de connaissance; s'améliore par sulfate de magnésie intraveineux, et position, tête basse.

Radiographies du crâne: dislocation de toutes les sutures, empreintes digitales; crâne énorme, selle normale.

INTERVENTION, le 10 novembre 1933. Docteur Vincent. *Diagnostic clinique:* tumeur ligne médiane. *Diagnostic opératoire:* tumeur du vermis.

Trépanation suboccipitale; section de la peau et des muscles, saigne beaucoup. Ponction du ventricule latéral gauche; liquide sort en jet; à la pince, ouverture de la fosse cérébelleuse; section de l'arc postérieur de l'atlas; ouverture de dure-mère spinale: liquide en jet. Très long engagement des amygdales. Les deux hémisphères sont gros, les lamelles distendues; à la *partie supérieure du vermis*, on voit la tumeur: écartement des deux lobes cérébelleux; elle apparaît grisâtre comme un œuf de pigeon; décollement à l'électro, en plein cervelet; section aux ciseaux. En avant et en bas, la tumeur est enlevée, à l'électro; on arrive ainsi, au toit du IV^e ventricule, qui est ouvert. Le reste de la tumeur, au voisinage de l'aqueduc, est laissé en place. Hémostase de la cavité, de la dure-mère, des veines du pressoir et du sinus. Pas de suture dure-mérienne.

SUITES OPÉRATOIRES: absolument normales. 23 novembre 1933: pas de modifications sensibles de la stase papillaire; le 29 novembre 1933: encore très hypermétrique et très asynergique, ne peut se tenir debout. Le 3 janvier 1934: va beaucoup mieux, a grossi,

marche et mange seul. Mais, marche encore les jambes écartées; démarche asynergique, un peu ébrieuse, ne peut encore courir: diminution aux épreuves, des troubles d'incoordination; signe de Barré positif des deux côtés; pas de signe de Babinski; voit bien clair. *Le 17 mai 1934*: va bien, marche bien, presque plus d'hyperpermétrie, grosse hypotonie bilatérale; retourne à l'école; V. O. D. G. = 5/5; F. O. D. G.: plus de stase, pas d'atrophie. *Le 25 octobre 1934*: état général excellent; va en classe, joue et travaille bien; court volontiers, monte aux échelles, descend l'escalier en courant. Marche les jambes écartées, prend point d'appui sur le sol lourdement, les bras un peu écartés du corps; les yeux fermés, légère tendance à dévier à droite ou à gauche. Station debout, normale; pas de Romberg. Troubles cérébelleux: ne fait que très lentement les marionnettes, légère hyperpermétrie bilatérale. Tonus normal, réflexes de posture normaux, réflexes tendineux vifs, signe de Gordon à gauche; pas de signe de Babinski.

EXAMEN HISTOLOGIQUE: pièce opératoire: poids 17 grs; coloration: hémateïne éosine.

— *Astrocytome mixte*; mélange de zones fibreuses, avec de petits astrocytes fibrillaires, et de zones à mailles lâches, plus pauvres en cellules; celles-ci sont des astrocytes protoplasmiques, surtout de taille moyenne. Ceux-ci dominant dans la coupe, qui dans l'ensemble est peu fibrillaire; quelques grands astrocytes protoplasmiques; pas d'astroblastes.

Obs. XXVII. — *Enfant Le Mo... Jeanne, 10 ans.* (Docteur SCHREIBER).

— DÉBUT, en pleine santé apparente, en *septembre 1930*: les parents remarquent que, d'une part, les deux yeux de l'enfant deviennent saillants, et qu'elle présente du *strabisme interne permanent*, de l'œil droit, qui s'est installé progressivement en 15 jours. Il va persister pendant 2 à 3 mois, puis cesse complètement; aucun autre trouble. L'enfant est examinée par un oculiste qui ne regarde pas le fond d'œil, et conseille le port de lunettes. *À printemps 1931*, brusquement: *céphalée* exclusivement vers 7 heures du matin, au réveil alors que l'enfant est encore dans son lit; presque tous les matins, jamais la nuit; *céphalée* postérieure, région occipitale et nuque. Il semble que pendant la crise céphalalgique, la tête de l'enfant soit penchée en avant (mais ce n'est pas très net). Durée: un quart d'heure, demi-heure; pas d'irradiations dans les bras ni les épaules. *Vomissements* bilieux en fusée, qui calment la *céphalée*; celle-ci n'a pas une intensité progressive. A nouveau, *strabisme interne droit*: mais pas de baisse de l'acuité,

pas de vertiges, marche, court normalement; pas de maladresse des mains. *En juin 1931*: le strabisme cesse, malgré la céphalée, qui survient toujours vers 7 heures du matin; l'enfant peut aller à l'école; elle n'y travaille pas très bien, fixe mal son attention. Elle semble bien y voir au tableau. *Août 1931*: les parents s'aperçoivent que, sans mal marcher, sans tituber, l'enfant se cogne dans tous les objets qui l'entourent, dans toutes les personnes, aussi bien à droite qu'à gauche. Il semble qu'elle ne voit pas clair. *En huit jours devient presque aveugle*. *Novembre 1931*: brusquement, sans que le syndrome d'hypertension intracrânienne s'aggrave, l'enfant se met à geindre, ne *peut plus déglutir*; les liquides reviennent par le nez; la voix aurait été nasonnée. En même temps, l'enfant est inerte, a du mal à faire quelques mouvements très limités des avant-bras; sa famille croit qu'elle est paralysée. Incontinence sphinctérienne totale. La nuque paraît raidie en extension; elle se plaint, quand on veut lui faire fléchir la tête, pour boire. L'enfant, pendant cette période, fait de la fièvre, 38°-38°5; le médecin la soigne pour un épisode méningé. Brusquement, *au bout de 10 jours*, les troubles de la déglutition, la fièvre cèdent; mais elle présentera encore de l'incontinence d'urines, pendant 3 ou 4 mois; elle se plaint toujours d'une grande faiblesse dans les quatre membres; elle ne se relèvera qu'au bout de 3 à 4 mois. *En décembre 1931*: le médecin fait une P. L. et parle aux parents d'une encéphalite. Légère amélioration après la ponction. Depuis, l'enfant présente toujours au réveil, la même céphalée avec vomissements en fusée, la soulageant, non progressifs; pas de titubation, pas de maladresse des mains. Les parents n'ont pas remarqué, si la tête avait grossi. *Depuis mai 1933*: céphalée et vomissements ont complètement cessé. L'enfant, au *début de novembre 1933*, est envoyée aux Enfants-Malades; on lui fait une P. L.: albumine 0,22; B. W. négatif; sucre 0,46; éléments 2,4. Examen oculaire : atrophie optique bilatérale.

ANTÉCÉDENTS: rien à signaler.

EXAMEN: tête un peu grosse; pas de bruit de pot fêlé; pas de Kernig, ni raideur de la nuque, ni attitude spéciale de la tête.

— *Motilité*: pas de déficit moteur, pas d'atrophie musculaire; très *grosse hypotonie généralisée*, pieds et mains ballants; tonus d'attitude: ne peut maintenir longtemps les attitudes, à gauche; disparition des réflexes de posture à gauche. Signe de Barré positif au membre inférieur gauche. *Station debout*, normale; attitude hanchée à gauche. *Romberg néant*; sensibilisation: dit être entraînée nettement à gauche. *Marche*, comme une aveugle, mais sans tituber; cependant, dit avoir l'impression d'être poussée vers la gauche. *Coordination*: légère hypermétrie gauche; adiadocociné-

sie bilatérale; mais l'enfant aveugle dit ne pas savoir faire les marionnettes; pas de tremblement intentionnel net. *Réflexes* tendineux, rotulien droit aboli; gauche, ébauche de réflexe; achilléen droit aboli, gauche intact; cutanés abdominaux normaux; pas de signe de Babinski; pas de clonus. *Sensibilité* normale; pas de troubles sphinctériens, ni génitaux, ni urinaires. *Psychisme* normal : affectivité exagérée; diminution globale de la mémoire, ne se rappelle plus les opérations élémentaires du calcul. Parole normale; pas de somnolence diurne.

Nerfs crâniens: examen oculaire (Docteur Hartmann), 7 novembre 1933: pas d'exophtalmie, pas de circulation collatérale sur les paupières, motilité normale, pupilles en mydriase, réflexes en rapports avec la vision, pas de nystagmus spontané. V. O. D. G. = cécité bilatérale; F. O. D. G.: atrophie post-stase, papilles à bords irréguliers.

V: légère hypoesthésie cornéenne bilatérale, mais assez bonne conservation du réflexe de clignement. Autres paires crâniennes normales; l'enfant avale bien; pouls 80, régulier, respiration à 16, régulière. Bon état général; morphologie extérieure normale.

Le 9 novembre 1933 : depuis 24 heures, céphalées très intenses, occipitales avec irradiations dans la nuque, les épaules, et la moitié postéro-droite du thorax ; température = 38°5, pouls 70, avale bien. Raideur de la nuque, bloquée en extension: on fait du sulfate de magnésie intraveineux.

Le 11 décembre 1933 : céphalée toujours marquée, hoquet, avale bien. La malade est aujourd'hui, cérébelleuse des deux côtés.

Radiographies du crâne : pas d'empreintes, sutures colmatées, selle turcique et lame quadrilatère normales.

INTERVENTION, le 12 décembre 1933, Docteur Vincent : *Diagnostic clinique : tumeur bénigne du lobe gauche. Diagnostic opératoire : tumeur du vermis avec gros kyste.*

Trépanation suboccipitale gauche ; ablation de l'arc postérieur de l'atlas ; ouverture de la dure-mère, après ponction du ventricule latéral : *grosse tumeur médiane*, bleutée, qui paraît séparée des hémisphères par un plan de clivage. Dissection de la tumeur à droite et à gauche, jusqu'au niveau des sinus latéraux. Dans la profondeur, elle adhère à la substance blanche du vermis. En un point, en clivant dans la substance blanche, ouverture du IV^e ventricule. Dissection à l'électro à droite et à gauche : la tumeur fait corps avec les hémisphères cérébelleux. A gauche apparaissent, les veines de Galien ; l'extrémité antérieure de la tumeur aboutit là ; et des artères probablement tributaires de la cérébelleuse supérieure, montent par là, et donnent encore beaucoup de sang à la tumeur; section du pédicule. Ablation de la tumeur; le IV^e ven-

tricule n'est ouvert qu'en bas. Hémostase; volet, sutures superficielles.

SUITES OPÉRATOIRES absolument normales. Trois semaines plus tard, repart chez ses parents, marche normalement, comme une aveugle, n'est plus entraînée; plus d'adiodococinésie, ni d'hyper-métrie; encore légère hypotonie à gauche. Les réflexes tendineux réapparaissent au membre inférieur droit. L'enfant grandit, grossit, a bon appétit; aucune récupération visuelle. *Le 31 octobre 1934* : les parents nous écrivent, que l'enfant est tout à fait normale, s'est développée physiquement, est devenue très intelligente, marche, court normalement, sans tomber. Est aussi adroite de ses deux mains. Malheureusement, l'enfant distingue tout au plus, le jour de la nuit.

EXAMEN HISTOLOGIQUE : pièce opératoire, de la taille d'une petite orange; poids de la paroi du kyste : 25 grs. Colorations : hématéine, Van Gieson, argent, trichrome.

Astrocytome très cellulaire : astrocytes de toutes tailles, où domine le moyen astrocyte fibrillaire; pas d'astroblastes. Dans l'ensemble, la tumeur ne paraît pas très fibreuse. Par places, vascularisation importante, *angioastrocytome*? Au centre de la coupe, on voit la paroi d'un kyste, formée par une grosse réaction cellulaire du cervelet, autour d'une énorme réaction fibreuse.

Obs. XXVIII. — *Enfant Mort...*, 7 ans (Professeur LEREBoullet, Docteur J. LEREBoullet).

DÉBUT de la maladie : août 1933 : l'enfant revient d'un séjour, de un mois à la mer, en moins bon état qu'on aurait pu l'espérer : il manque d'entrain, refuse de jouer, demande toujours à s'asseoir; on remarque qu'il *titube souvent*. Cet état persiste sans changement, jusqu'en novembre 1933; l'enfant rentre à l'école, mais travaille moins bien que l'année précédente. En novembre, il présente des troubles nets de la démarche : marche en zigzaguant, trébuche, se heurte aux portes et aux meubles. Des vomissements matinaux, précédés de *céphalée frontale*, intense, sans diminution de l'appétit : on l'amène à un médecin, qui croit à une origine hépatique, conseille un régime et des alcalins. Au milieu de novembre : l'enfant est fatigué au bout de quelques pas, refuse toute promenade, se plaint souvent d'avoir un brouillard passager devant les yeux. On l'amène en consultation, dans un hôpital d'enfants, le 10 novembre : troubles d'origine digestive, dit-on aux parents. Fin novembre : amélioration des vomissements, qui s'es-pacent : céphalée intermittente. La fatigue persiste, la somnolence apparaît, les troubles de la démarche s'exagèrent; au début de

décembre 1933, il se plaint de crampes dans les membres inférieurs, surtout quand il est assis. Les parents le ramènent à l'hôpital : on conseille de continuer le traitement pour les troubles digestifs, et de faire suivre régulièrement l'enfant, par un spécialiste des maladies nerveuses : celui-ci voit l'enfant à l'occasion d'une chute, et sur l'histoire de la maladie, pense à une tumeur du cervelet, fait faire un examen du fond d'œil : *stase papillaire*. Depuis le 15 novembre : station debout impossible, à la suite d'une chute spontanée sur le crâne, il y a quelques jours ; somnolence très accusée, maladresse des membres supérieurs.

ANTÉCÉDENTS : *héréditaires* : père 42 ans, éthylique, fait depuis 3 à 4 ans des crises d'épilepsie, mais bien portant ; un oncle maternel présente une hémiatrophie congénitale ; trois frères et sœurs bien portants. *Personnels* : né à terme, développement physique à un âge normal. Intelligence vive, aurait besoin d'être retenu dans ses études. Tombait toujours facilement, dans l'enfance ; on le trouvait, également, maladroit de ses mains.

EXAMEN, le 20 décembre 1933 : *Station debout* possible, mais écarte les jambes, et est vite entraîné en arrière et à gauche. *Dé-marche* : très difficile, de grand ataxique ; pas de déviation latérale, mais tombe en arrière, si on ne le soutient pas à l'arrêt. *Force segmentaire* : légèrement diminuée, de façon globale, aux membres inférieurs. *Coordination* : troublée aux 4 membres, surtout aux membres inférieurs ; pas de prédominance unilatérale. *Adiadococinésie bilatérale*. *Hypotonie* diffuse. *Réflexes* tendineux : plus vifs à gauche ; à droite : rotulien aboli ; cutanés, *signe de Babinski à droite* ; pas de clonus ; les autres réflexes cutanés sont normaux. *Tête et cou* : crâne volumineux, non mesuré ; tête aurait grossi depuis deux mois. Les chapeaux achetés alors, sont devenus trop petits. Bruit de pot fêlé net. Pas de contraction de la nuque, ni d'attitudes anormales de la tête.

Nerfs crâniens : *Examen oculaire* (Docteur Hartmann) : paralysie du VI^e gauche, mydriase bilatérale, avec photo-réaction très faible ; V. O. D. G. = 5/10 ; fond d'œil : stase papillaire bilatérale très importante. Autres paires crâniennes normales ; pas de signes vestibulaires spontanés. Épreuves vestibulaires normales (Docteur Lemoyne). *Psychisme* : somnolence intermittente ; parole normale, mémoire un peu diminuée.

Examen général : normal, pouls 80. Respiration régulière, non ralentie.

Troubles sphinctériens : retard à la miction, les derniers jours avant l'examen.

INTERVENTION, le 21 décembre 1933 : Docteur Vincent : *Diagnostic clinique et opératoire* : *Astrocytome ligne médiane*.

Trépanation suboccipitale d'un crâne très mince. Ponction du ventricule droit : liquide sous pression. Ablation de l'arc postérieur de l'atlas. Collet de la dure-mère spinale dilaté. Incision de la dure-mère gauche : ouverture du sac arachnoïdien : immédiatement, on voit les amygdales fortement engagées, et entre les deux, le vermis descendu et dilaté. Sans aller plus loin, car le cervelet tend à sortir avec force, on ponctionne le vermis : liquide kystique citrin, 30 cc³. Le vermis est formé de deux parties : une inférieure jaune, dilatée en tous sens ; une supérieure, rose, pellucide, sillonnée de vaisseaux ; celle-ci kyste sous l'arachnoïde ; celle-là, le kyste dans le vermis. Dissection à l'électro du kyste, tout d'une pièce sur les côtés, de bas en haut ; en bas, section transversale du vermis. On est amené, en bas, à enlever tout d'une pièce, avec le kyste, la tumeur murale située dans le plafond du IV^e ventricule. Hémostase ; suture complète de la dure-mère : liquide de Ringer dans la cavité ; volet et sutures superficielles.

SUITES OPÉRATOIRES : absolument normales, malgré hyperthermie à 41° pendant le premier jour. L'enfant sort de la clinique, au bout de 10 jours, n'est déjà presque plus cérébelleux, et commence à se tenir debout.

Examen le 15 mai 1934 : 5 mois après l'opération, l'enfant court bien, les jambes non écartées ; pas de signe de Romberg, pas d'hypotonie ; légère adiadococinésie bilatérale, mais qui ne le gêne pas pour écrire, pour manger, jouer à la balle ; développement général : reste mince, fluet, mais quand même, est en bonne santé, a bon appétit, tête en attitude normale. V. O. D. = 0 ; V. O. G. = 5/6 ; fond d'œil : papilles très pâles, à bords frangés. Nous avons eu des nouvelles récentes de l'enfant : la guérison persiste, mais il n'y a aucune récupération de la vision à droite.

EXAMEN HISTOLOGIQUE : pièce opératoire : poids 5 grs ; colorations : hématoïne-éosine, argent.

Astrocytome très fibreux (fig. 13), avec des lacunes remplies d'*oligodendrocytes* (Professeur Hortéga) (fig. 20). Peu d'astrocytes, dans l'ensemble de la coupe, prédominance d'astrocytes fibrillaires, de petite et moyenne taille. Quelques astrocytes protoplasmiques, dont certains sont de grande taille et multinucléés ; rares astroblastes.

Obs. XXIX. — *Enfant Thie... Alain, 8 ans* (Docteur FRANQUET, de Reims).

DÉBUT : 15 décembre 1933 : revient de l'école à midi, ayant saigné du nez et se plaignant de *céphalée occipitale*, s'étendant à la région temporo-pariétale droite, sans irradiations postérieures ;

céphalée intense, sous forme de coups ; les paroxysmes lui arrachent des cris ; pas de vomissements. En revenant de l'école, sa marche était normale. Les parents incriminent un coup d'ardoise reçu sur la nuque à l'école ; l'enfant mange à midi, comme d'habitude, et retourne à l'école l'après-midi, sans avoir mal à la tête. Le 16 décembre, au réveil : se plaint de céphalée postérieure et de fatigue générale, reste couché. Le lendemain, un médecin ne découvre pas de raideur de la nuque, prescrit des vésicatoires à la racine de la nuque. L'enfant se lève au bout de 3 à 4 jours ; à ce moment, les parents remarquent qu'il *tient la tête inclinée sur l'épaule droite* et peut la redresser ; mais, s'il n'y prête plus attention, cette attitude se renouvelle. Taciturne, il précise mal ses sensations. On remarque cependant que le matin, il porte sa main à son front, accusant une céphalée non plus occipitale, mais frontale. Le 25 décembre 1933 : présente pour la première fois, un phénomène qui se renouvellera fréquemment par la suite : dans l'après-midi, brusquement, au milieu de ses jeux, pâlit, dit que la tête lui fait mal et lui tourne, se sent un peu attiré en arrière, est obligé de s'asseoir : la nuque bloquée en extension avec légère inclinaison vers la droite : durée 5 minutes ; il a une sensation vertigineuse vraie, semble-t-il, mais pas de nausées : il semble que l'on ait affaire à un *équivalent de crise postérieure*. Janvier 1934 : se met à vomir : tout d'abord, vomissement uniquement matinal, après ingestion du petit déjeuner, avec efforts ; l'enfant se réveille le matin, avec une céphalée frontale extrêmement intense, au moment du vomissement, qui s'atténue seulement deux à trois heures plus tard ; à midi, l'enfant mange normalement. Les vomissements finissent par devenir presque quotidiens, et le médecin parle d'appendicite. A partir de février 1934 : aggravation, par périodes de 3 jours en moyenne : céphalée frontale persistant toute la journée, à prédominance matinale, permettant toutefois un sommeil normal. Vomissements plus fréquents, en fusée, coïncidant avec un paroxysme de la céphalée : toute prise alimentaire est immédiatement rejetée, et l'enfant restreint volontairement son alimentation. Les périodes de rémission durent 4, 5 jours et s'accompagnent d'un excellent appétit. Pendant toute cette évolution, l'enfant a maigri, mais peu ; pas de somnolence, pas de fièvre. L'attitude anormale de la tête persiste. Au début d'avril, consultation à Reims ; des radiographies montrent une décalcification de la colonne cervicale (?), qui, jointe à l'attitude anormale de la tête et à la raideur de la nuque, font porter le diagnostic de *Mal de Pott sous-occipital* : l'enfant est plâtré pendant un mois. Fin avril 1934 : apparition de *troubles visuels* : se plaint de voir double ; un des yeux dévie en dedans (on ne peut savoir lequel) :

ces troubles apparaissent de façon transitoire, et semble-t-il, seulement quand on assied l'enfant. Un oculiste porte le diagnostic de compression cérébrale.

ANTÉCÉDENTS : rien à signaler.

EXAMEN, le 23 mai 1934 : *Motilité* : force segmentaire normale aux quatre membres ; signe de Barré négatif. *Tonus* : le talon étant à la fesse, la flexion passive de la cuisse sur le bassin entraîne une hypotonie particulièrement nette à gauche. *Hypotonie* des membres supérieurs, plus marquée à gauche (ballotement de la main, hyperflexion passive des avant-bras sur le bras). Diminution nette, des réflexes de posture à gauche. *Troubles cérébelleux* : *malade couché* : tremblement cinétique, lorsqu'on lui dit de lever la jambe tendue, ou de saisir un verre et de le porter aux lèvres (plus net à gauche). *Hypermétrie* à l'épreuve du doigt au nez, du talon au genou (plus nette à gauche). *Adiadococinésie* gauche. Epreuve des bras tendus : déviation de l'index gauche vers la gauche. Flexion combinée de la cuisse et du tronc : asynergie, les deux jambes s'élèvent aux deux temps, la gauche plus. *Malade debout* : pour se tenir en équilibre, doit écarter les jambes : si on lui demande de joindre les talons, oscille fortement, de côté et d'autre, et menace de tomber. *A la marche* : écarte les pieds, festonne légèrement, a tendance à dévier vers la gauche, parfois, mais rarement vers la droite. *Raideur de la nuque*, surtout pour l'antéflexion. *Inclinaison latérale de la tête vers l'épaule droite*, réductible, mais se reproduisant immédiatement. Kernig très net, en position assise ou couchée. *Réflexes* : tendineux : tous normaux, égaux ; cutanés : abdominaux et crémastériens, normaux ; *signe de Babinski à gauche* ; pas de clonus. Sensibilité : un certain degré d'hyperesthésie cutanée ; sensibilité objective superficielle et profonde : normale. Pas de troubles sphinctériens.

Nerfs crâniens : *Examen oculaire* (Docteur Hartmann), 24 mai 1934 : légère circulation collatérale sur les paupières ; pupilles et champ visuel normal ; paralysie du VI^e gauche ; parésie du VI droit ; V. O. D. G. = 5/7,5 ; fond d'œil : stase papillaire importante.

VIII : 28 mai 1934 (Docteur Lemoyne) : otoscopie : tympan normaux. Audition : normale des deux côtés. Signes vestibulo-cérébelleux spontanés : secousses nystagmiques vers la droite dans le regard direct. Déviation des index : impossible à rechercher ; instabilité. Barany eau froide O. G. D. : réponse complète, mais pas de troubles subjectifs, malgré une longue irrigation.

Les autres nerfs crâniens sont intacts, l'enfant avale bien, pas de hoquet, pas de troubles respiratoires. Pouls à 58 vibrant. Pas de troubles psychiques. Parole normale.

Etat général bon, appétit conservé, pas d'amaigrissement, pas de polyurie, ni polydipsie, pas de somnolence ; taille et poids normaux.

Examen du crâne: bruit de pot fêlé, douleur à la pression de la région frontale et temporale des deux côtés ; à la pression de la colonne cervicale, mais sans localisation précise.

Radiographies du crâne: sutures colmatées, fosses temporales soufflées, nombreuses empreintes ; selle un peu plus profonde, lame quadrilatère et apophyses clinoides postérieures décalcifiées et un peu érodées.

INTERVENTION, 29 mai 1934 : Docteur Vincent. *Diagnostic clinique* : astrocytome cervelet gauche. *Diagnostic opératoire* : astrocytome du vermis avec kyste gauche.

Trépanation suboccipitale gauche, d'un crâne mince comme une coquille d'œuf, peu musclé avec circulation collatérale prononcée ; ablation de l'arc de l'atlas. Incision transversale paramédiane de la dure-mère ; clips sur le sinus occipital transverse : amygdales très engagées. Deux gros lobes recouvrent en partie le vermis ; ceux-ci écartés, vermis étalé, les lamelles gauches plus larges que les droites. Ponction du lobe gauche à 2 cms 5 de la ligne médiane : résistance du lobe gauche que l'on prend pour la tumeur. C'est un kyste. Incision du lobe gauche : on tombe dans un kyste contenant environ 20 cc³ de liquide citrin, coagulant spontanément. Tumeur murale médiane, en plein vermis ; masse grosse comme une prune, aplatie de haut en bas : pas pédiculée, à large base dans le plafond du IV^e ventricule : là, elle est très vasculaire. Elle ne descend pas dans l'extrémité inférieure du vermis : ablation de la tumeur, par morcellement à l'électro, et aspiration. Le IV^e ventricule est ouvert en bas. Tout le long du plafond du IV^e ventricule: crête vasculaire: petits vaisseaux dont il est difficile de faire l'hémostase. On laisse un bouchon de tumeur au-dessus de l'aqueduc. Hémostase de la cavité, du volet, de la dure-mère. Fermeture habituelle.

SUITES OPÉRATOIRES normales ; irrégularités thermiques entre le sixième et le douzième jour. Des ponctions lombaires répétées font tomber la fièvre. Le 17 juin 1934 : les signes cérébelleux ont disparu ; commence à se lever, marche droit, ne titube pas. Examen oculaire : stase presque disparue, il ne persiste qu'un très léger flou des bords ; pas d'atrophie optique. V. O. D. G. = 5/5. Le 3 novembre 1934 : l'enfant a grandi, grossi ; il apprend bien, il écrit et lit très bien. La tête est en attitude normale, la nuque souple ; il marche et court normalement, ne tombe jamais, est très adroit de ses mains, ne se plaint jamais de fatigue, même pour de longues marches. Persistance d'une légère hypermétrie, et d'une

très légère adiadococinésie à gauche. Aucun signe d'hypotonie. V. O. D. G. = 5/5. Fond d'œil normal.

EXAMEN HISTOLOGIQUE : pièce opératoire : poids 30 grs. Colorations : hématoxyne, argent.

Astrocytome mixte, mais à prédominance fibrillaire. Nombreux astrocytes de toute taille, où prédominent le moyen astrocyte fibrillaire ; quelques plages avec des astrocytes protoplasmiques, affectant volontiers une forme cométaire. Pas d'astroblastes. Quelques zones à la périphérie, avec des spongioblastes unipolaires typiques.

Obs. XXX. — *Enfant Cor... Nicole, 4 ans 1/2 (Docteur LOISEL).*

Enfant présentant un développement normal dans les premières années, mis à part le fait, qu'elle a marché en retard : 17 mois. *Elle ne semblait pas avoir d'assurance pour marcher* : vers cette époque, apparition d'un très léger strabisme intermittent. Entre l'âge de 2 ans et 3 ans 1/2, peu de choses : légère accentuation du strabisme ; la marche surtout n'est pas normale : quand on la tient par la main, elle marche très bien ; quand elle marche seule, joue, elle titube ; « elle ne savait pas marcher droit », tombait assez souvent. En juillet 1933, quelques vomissements isolés, sont mis sur le compte d'une colite, et disparaissent vite. Jusqu'à Pâques 1934, état satisfaisant, mis à part les troubles de la marche. Intelligence normale, mémoire excellente, mais défaut d'application pour le travail. La mère a remarqué que son enfant, n'était pas très adroite de ses mains, sans qu'elle puisse en fournir d'exemples. Entre Pâques 1934 et les grandes vacances, apparition de quelques « malaises » : une première fois, elle vomit deux matins de suite. Puis 4-5 vomissements, survenant le matin au réveil, sans céphalée. A la fin du mois de septembre, elle présente de la céphalée et des vomissements : le matin au réveil, céphalée frontale, calmée rapidement par un vomissement peu abondant, avec efforts. Les troubles de la marche, commencent à s'aggraver : elle titube, bute, ou elle talonne ; elle glisse tout le temps. L'enfant est un peu maladroite pour habiller ses poupées. A partir du 15 octobre, céphalée presque quotidienne, qui dure bientôt toute la journée, et parfois les vomissements se répètent pendant 24 heures. La céphalée est aussi plus violente. L'enfant est très abattue, ses nuits sont agitées. Le 24 octobre, elle est vue par un oculiste de Rouen, qui découvre la *stase papillaire*. L'enfant est amenée à l'Hospice général de Rouen, où on lui fait une P. L. : pression 80 ; éléments, 2 lymphos ; alb., 0 gr. 50 ; glucose, 0 gr. 20 ; B.-W. négatif ; précipitation totale du benjoin dans la zone méningée. Peu après la P. L., l'enfant penche continuellement la tête du côté gauche.

EXAMEN, le 8 novembre 1934 : dominé par l'existence de troubles cérébelleux marqués, surtout nets aux membres inférieurs et bilatéraux. Motilité : la marche est typiquement cérébelleuse. Quand on tient l'enfant par la main, elle marche assez correctement, en talonnant cependant, mais sans trop écarter les pieds, sans tituber. Par contre, la marche sans aide est très caractéristique : déviations désordonnées à droite et à gauche ; lance ses pieds sur le côté, élargit sa base de sustentation ; tendance à la chute, parfois en arrière. Debout, au repos, doit se maintenir les jambes écartées. Les pieds joints, équilibre difficile à maintenir ; les yeux fermés, signe de Romberg. Coordination : aux membres inférieurs surtout, hypermétrie avec larges oscillations du pied, des deux côtés. Aux membres supérieurs, adiadococinésie accentuée, bilatérale ; mais hypermétrie moins nette qu'au pied, sans tremblement intentionnel. Pas de déficit de la force segmentaire ; légère hypotonie ; signe de Barré : impossibilité de garder les jambes verticales ; celles-ci tombent de suite, sur le côté, avec des mouvements antagonistes hypermétriques, pour empêcher cette chute. Sensibilité, superficielle et profonde, normale. Réflexes tendineux, vifs aux membres inférieurs, avec tendance au polycinétisme ; pas de clonus ; cutanés abdominaux normaux ; cutanés plantaires : signe de Babinski évident à gauche, douteux à droite.

Nerfs crâniens : odorat normal.

Examen oculaire (Docteur Hartmann), 10 novembre 1934 : acuité visuelle, champ visuel, pupilles normales ; léger strabisme interne par paralysie du VI gauche ; fond d'œil : stase papillaire moyenne, VIII : audition normale ; nystagmus dans le regard latéral des deux côtés.

Nerfs mixtes : pas de troubles de la déglutition. Pouls à 100 régulier ; respiration normale, pas de hoquet.

V, VII, XII : normaux.

Psychisme : intelligence au-dessus de celle d'un enfant de son âge, très bon caractère.

Crâne : tête manifestement augmentée de volume : 53 cm. ; développement anormal des bosses frontales ; bruit de pot fêlé ; douleur diffuse à la pression. Attitude de la tête, un peu inclinée sur le côté gauche, le menton dévié vers la droite ; légère raideur de la nuque ; si l'on veut fléchir fortement la tête, les muscles cervicaux se tendent des deux côtés.

Radiographies du crâne : signes d'hydrocéphalie ancienne, avec destruction de la lame quadrilatère.

INTERVENTION, le 15 novembre 1934, Docteur Vincent. Diagnostic clinique et opératoire : tumeur du IV^e ventricule.

Volet suboccipital gauche ; ponction du collet de la dure-mère ;

amygdales pas très développées ; entre les deux, l'extrémité inférieure du vermis, grosse et jaune. Section verticale du vermis : la tumeur apparaît ; on la dissèque latéralement avec de la substance blanche, et on arrive au corps restiforme, des deux côtés. La tumeur s'étale dans la partie inférieure du IV^e ventricule, dont elle épouse la forme. On soulève la languette ainsi constituée. La tumeur adhère au plancher et l'ulcère. On abandonne l'idée d'une ablation complète. En haut, on débloque en partie l'aqueduc et la partie supérieure du IV^e ventricule. Hémostase, etc...

SUITES OPÉRATOIRES : l'enfant est bien quand on la remet dans son lit et parle. Le soir même, ne parle plus, bien qu'elle soit absolument consciente ; avale bien ; température : 39° ; respiration irrégulière. 12 heures plus tard, température retombe à 38°, pouls 110. Pendant 7 jours, l'enfant est presque normale, mais ne répond pas. On fait deux P. L. qui ramènent un liquide teinté, non tendu. On fait chaque jour 500 grammes de sérum physiologique sous la peau. Le huitième jour : température : 40°, yeux excavés, somnolence profonde, polyurie intense, polydipsie. Une ponction ventriculaire, montre de l'hypotension ; on injecte, dans le ventricule latéral, 15 cc³ de liquide de Ringer ; l'enfant se réveille un peu. Le lendemain, même état : on injecte 15 cc³ de Ringer et 12 cc³ d'air chaud intraventriculaires : en 1 heure, température retombe à 38° ; le facies est meilleur ; l'enfant redevient consciente, urine moins, mais ne parle pas. Pendant plus de 15 jours, malgré 1 litre 1/2 de sérum physiologique sous-cutané, chaque jour, l'enfant fait à plusieurs reprises le même syndrome avec hypotension ventriculaire, qui s'améliore rapidement (2-3 heures) par des injections intraventriculaires d'air stérile, ou de liquide de Ringer. Mais bien que très lucide, elle ne parle toujours pas ; comprend tout ; exécute bien les ordres qu'on lui demande. 3 semaines après l'opération : température 37°, pouls 100 ; respiration lente, irrégulière, suspicieuse.

L'enfant fait pendant les semaines suivantes des alternatives d'hyper ou d'hypotension ventriculaires. L'enfant est encore assez cérébelleuse. Au bout de deux mois, la tension ventriculaire paraît enfin stabilisée : l'enfant repart, va bien, commence à s'asseoir dans son lit ; examen du fond d'œil : disparition de la stase.

EXAMEN HISTOLOGIQUE: Pièce opératoire: poids 28 grammes; colorations: hématoxyne-éosine, argent.

Astrocytome fibrillaire presque pur ; présence de petits astrocytes fibreux typiques, pas très nombreux ; pas d'astroblastes ; exceptionnels astrocytes protoplasmiques.

CONCLUSIONS GÉNÉRALES

Les astrocytomes du cervelet de l'enfant, sont intéressants au plus haut point :

— ANATOMIQUEMENT : que la tumeur siège dans le vermis, ou les hémisphères, elle tend à obstruer le IV^e ventricule, et à créer une hydrocéphalie interne, importante. Elle tend également, à comprimer les éléments les plus fragiles du tronc cérébral, en particulier la partie bulbaire du plancher, avec ses centres végétatifs.

— HISTOLOGIQUEMENT : *tumeur bénigne*, formée d'astrocytes fibrillaires ou protoplasmiques, en proportions variables, astrocytes qui représentent le type adulte, le plus évolué, dans la lignée qui descend des spongioblastes primitifs.

— CLINIQUEMENT : L'*astrocytome vermien*, peut donner un syndrome typique de la ligne médiane, où cependant les troubles cinétiques, nous paraissent plus importants qu'on ne le pense, en général; où les troubles cérébelleux, sont souvent à prédominance unilatérale.

L'*astrocytome de l'hémisphère*, se traduisant par un tableau des plus typiques, où le syndrome cérébello-vestibulaire, est au maximum, dans ses manifestations, avec leur caractère de stricte unilatéralité.

— LE DIAGNOSTIC de ces astrocytomes, *pourrait et devrait être fait beaucoup plus précocement*, avant que les malades ne soient dans un état tellement grave, que le risque opératoire, n'en devienne considérable. Penser toujours, à

la fréquence relative, de ces tumeurs chez l'enfant, sera une des meilleures façons, de ne pas les méconnaître. *Diagnostiquer le syndrome tumoral, est toujours une chose très facile; le localiser à la fosse postérieure, est le plus souvent aisé; affirmer la nature bénigne de la tumeur, est loin d'être impossible.* Le reste de l'étape diagnostique, sera franchi par le neuro-chirurgien et l'histologiste.

— OPÉRATOIREMENT : tumeur souvent facile à extirper, en raison de la présence fréquente d'un kyste, à la paroi duquel, la tumeur murale est appendue, et en raison du plan de clivage de cette tumeur. Mais, *nécessité trop fréquente, de limiter l'exérèse*, pour éviter le déblocage trop rapide, des voies d'écoulement normales, du L. C. R. ventriculaire.

LE PRONOSTIC est conditionné surtout :

— *avant l'opération* : par la possibilité de troubles bul-baires graves : troubles de la déglutition, troubles respiratoires, crises postérieures ;

— *dans les suites opératoires immédiates* : deux ordres de complications dominent cette évolution : l'œdème cérébral et la distension ventriculaire, d'une part, la déplétion ventriculaire plus ou moins brutale, avec « accidents de vide », d'autre part. Il en résulte de l'hyperthermie, des troubles respiratoires, des troubles du métabolisme de l'eau, mortels dans 28 % des cas.

— PRONOSTIC ÉLOIGNÉ : tumeur, dans l'ensemble, bénigne, puisque 48 % de ces astrocytomes de l'enfant, peuvent être considérés comme guéris définitivement. Mais, tumeur relativement bénigne, puis que 18 % des enfants, ont RÉCIDIVÉ : récurrences qui nous paraissent être causées : soit, par le fait d'une exérèse incomplète de la tumeur, rendue nécessaire par le volume de cette tumeur, l'état de gravité pré-opératoire du malade, et essentiellement l'hydrocépha-

lie ventriculaire, ancienne et accentuée ; soit par *une régression de l'astrocytome, vers des types plus jeunes, plus indifférenciés: l'astroblastome* : cette transformation astroblastique, devant être considérée, comme une *évolution maligne*.

Vu :

LE DOYEN,
ROUSSY.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
LOEPER.

Vu et permis de l'Académie :

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,
CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- ALAJOUANINE et GOPCEVITCH. — Sur la séméiologie de l'hypotonie musculaire. Les syndromes d'hypotonie statique. *Presse Médicale*, n° 31, 1931.
- ALAJOUANINE, DE MARTEL et GUILLAUME. — Les troubles pseudo-digestifs initiaux des tumeurs de la fosse postérieure. *Soc. de Neurologie*, 3 juillet 1930.
- Importance des troubles vaso-moteurs, au cours des complications post-opératoires, en chirurgie nerveuse. *Soc. de Neurologie*, déc. 1930.
 - Tumeur cérébelleuse (gliome kystique). Considérations diagnostiques et neuro-chirurgicales. *Soc. de Neurologie*, 7 mai 1931.
- ALFANDARY. — L'appareil vestibulaire dans les tumeurs cérébrales. *Thèse Strasbourg*, 1928.
- AUBRY. — Contribution à l'étude des troubles vestibulaires dans les tumeurs cérébrales. *Thèse Paris*, 1927.
- Epreuves vestibulaires et localisations cérébelleuses dans les tumeurs du cervelet. *Soc. d'O. N. O. de Paris*, 10 avril 1930.
- BABINSKI. — De l'équilibre volitionnel statique et cinétique. Dissociation de ces deux modes d'équilibre volitionnel. Asynergie et catalepsie. *Soc. de Neurologie*, 15 mai 1902.
- BABINSKI et TOURNAY. — Symptômes des maladies du cervelet et leur signification. *Congrès de Londres*, août 1913 ; *Revue de Neurologie*, II, 1913.
- BABONNEIX et KAUFMANN. — Contribution à l'étude des tumeurs du IV^e ventricule, chez l'enfant. *Encéphale*, 10 sept. 1909.
- BAILEY. — Contribution to the histopathology of pseudo-tumor cerebri. *Arch. of neur. and psych.*, vol. IV, p. 401, 1920.
- Concerning the clinical classification of intracranial tumors. *Arch. of neur. and psych.*, vol. V, p. 421, 1921.
 - A study of tumors arising from ependymal cells. *Arch. of neur. and psych.*, vol. XI, p. 1, 1924.
 - Further remarks on the tumors of the glioma groups. *Bulletin John Hopkins Hospital*, t. XI, p. 354-389, 1927.

- Le diagnostic histologique des tumeurs du cerveau. *Rapport Congrès neurologique internat. Berne*, août 1931.
- Intracranial tumors. Baltimore, 1928.
- Histologic atlas of gliomas. *Arch. of Path. and labo. medicine*, vol. IV, p. 871-921, 1927.
- BAILEY et BUEY. — Astroblastomas of the Brain. *Act. Psych. and Neurol.*, vol. V, p. 439, 1930.
- BAILEY et CUSHING. — Medulloblastoma cerebelli : a common type of midcerebellar glioma of childhood. *Arch. of neur. and psych.*, t. XIV, p. 193, août 1925.
- A classification of the tumors of the glioma group, on a histogenic basis. *J. B. Lippincot C°, Philadelphie*, 1926.
- BARD. — Similitudes et différences des ataxies tabétiques et cérébelleuses. *Presse Médicale*, 19 août 1926.
- BARRÉ. — De l'examen des fonctions cérébelleuses par l'exploration vestibulaire. Etude critique de l'épreuve de l'indication. *R. O. N. O.*, p. 548, 1925.
- Essai sur un syndrome des voies vestibulo-spinales. *R. O. N. O.*, n° 4, 1925.
- Epreuves de l'index et localisations cérébelleuses. *Paris Médical*, p. 265, 1927.
- Etude de l'arachnoïdite de la fosse postérieure. *13^e Réunion neurologique internat. annuelle*, Paris, mai 1933.
- Le syndrome vestibulaire dans l'hypertension crânienne. *Paris Médical*, oct. 1934.
- BARRÉ et KLEIN. — Syndrome vestibulaire dysharmonieux dans les tumeurs des hémisphères cérébelleux. *Soc. de Neurologie*, 16 mai 1931.
- BARRÉ et MORIN. — Etude neuro-oculistique des tumeurs de l'étage postérieur du crâne. *R. O. N. O.*, p. 425, 1923.
- BARRÉ et WORINGER. — Tumeur du IV^e ventricule; crises bulbo-cervicales spéciales. *Encéphale*, mai 1934.
- BARUK. — Les troubles mentaux dans les tumeurs cérébrales. *Thèse Paris*, 1926.
- BATTEN. — On the diagnostic value of the position of head in cases of cerebellar diseases. *Brain*, vol. XXI, p. 72, 1903.
- CERISE et THUREL. — L'anesthésie pathologique de la cornée. *Rapport à la Société d'Ophth.*, Paris, nov. 1931.
- CHAUVET et VELTER. — Les kystes du cervelet. *Presse Médicale*, 29 juillet 1911.
- CHAVANY, DAVID et PUECH. — Considérations sur le diagnostic des tumeurs intra-protubérantielles. *Presse Médicale*, 30 sept. 1931.
- CLAUDE. — L'arachnoïdo-piémérisme séreuse cérébrale. *13^e Réunion neurologique internationale annuelle*, Paris, mai 1933.

- CUSHING. — The intracranial tumors of preadolescence. *Am. Journal of disease of children*, t. XXXIII, p. 551, 1927.
- Experiences with the cerebellar medulloblastomas ; a critical review. *Acta path. et microbiologica Scandinavica*, tome VIII, p. 1, 1930.
- Experiences with cerebellar astrocytomas. *Surg. gyn. and obst.*, vol. LII, p. 129, février 1931.
- CUSHING et BAILEY. — Tumors arising from the blood vessels of the Brain. *Baltimore*, 1928.
- DANDY. — Localisation or elimination of cerebellar tumors by ventriculography. *Surg. gyn. and obst.*, t. XXX, p. 329, 1920.
- The diagnostic and treatment of hydrocephalus due to occlusion of the aqueduc of sylvius. *Surg. gyn. and obst.*, n° 4, 1920.
- DECOURT. — Les ataxies aiguës. *Thèse Paris*, 1926.
- EAGLETON. — Vestibular test in intracranial surgery ; cité par Baldenweck, in *R. O. N. O.*, p. 270, 1927.
- FOIX et THÉVENARD. — Symptômes cérébelleux d'origine cérébrale. *Revue de Neurologie*, déc. 1922.
- Les réflexes de posture. *Revue de Neurologie*, mai 1923.
- Réflexes de posture et réflexes d'attitudes ; phénomène de la poussée. *Presse Médicale*, 30 déc. 1925.
- GRANT. — Ventriculography. Review based on an analysis of 392 cas. *Surgical clinics of North America*, n° 4, avril 1928.
- Cerebellar symptoms produced by supra-tentorial tumors. *Arch. of neur. and psych.*, t. XX, p. 292, 1928.
- GUILLAIN. — Contribution à l'étude des pinéalomes. *Volume jubilaire de Marinesco*, 1933.
- GUILLAIN, ALAJOUANINE et MARQUÉZY. — Hémorragie cérébelleuse avec spasmes toniques et attitudes de rigidité des membres inférieurs. *S. M. H. P.*, 13 juillet 1923.
- GUILLAIN, BERTRAND et PÉRISSON. — Médulloblastome du IV^e ventricule à évolution aiguë. *Revue de Neurologie*, juil. 1930.
- HAGUENAU. — 6 cas de T. C., opérées d'appendicectomie. *S. M. H. P.*, 4 juillet 1930.
- HAUSSMANN et STEVENSON. — Astrocytomes cérébelleux ; période de survivance de 45 cas, sans opération. *Arch. neurol. et psych.*, nov. 1933.
- HAUTANT. — Rapport sur l'étude clinique de l'examen fonctionnel de l'appareil vestibulaire. *Revue de Neurologie*, juin 1927.
- HENNER. — Chute provoquée, dans l'épreuve de Barany, signe précieux pour le diagnostic d'une lésion cérébelleuse. *R. O. N. O.*, avril 1925.
- HORRAX. — Generalized cisternal arachnoiditis simulating cerebellar tumor. *Arch. of surgery*, p. 95, juillet 1925.

- The signifiante of papille œdema of the neurological surgery. *Arch. opht. am.*, t. 54, p. 130, 1925.
- HORSLEY. — 3 cases of cerebellar tumour after operation, with reference to the question of cerebellar compensation. *West London Med. Journal*, XIV, p. 149, 1929.
- HORTÉGA. — Estructure y systematizasion de los gliomas y paragliom. *Archivos Espanoles de oncologie*, t. II, février 1932.
- Anatomie microscopique des tumeurs du système nerveux central et périphérique. *Congrès International contre le cancer*, tome I, section scientifique, Madrid 1933.
- JACKSON. — Case of tumour of the middle lobe of the cerebellum ; cerebellar paralysis with rigidity (cerebellar attitude) ; occasionnal tetanus like scizure. *Brain*, XXIX, p. 425, 1906.
- LEREBOULET (J.). — Les tumeurs du IV^e ventricule. *Thèse Paris*, 1932.
- LÉVY-VALENSI. — Syndrome cérébelleux ; syndrome vestibulaire (essai de schématisation). Alcan, Paris, 1922.
- LHERMITTE. — La rigidité décérébrée : données physiologiques et applications cliniques. *Annales de Médecine*, 1921.
- LIÉOU et METZGER. — Nystagmus cérébelleux. *R. O. N. O.*, p. 919, 1927.
- MARTEL (DE). — 2 cas de gliomes du vermis médian, opérés par une nouvelle technique ; guérison *Revue de Neurologie*, février 1930.
- A propos de quelques points de technique opératoire ; statistique opératoire. *Soc. de Neurologie*, 22 mai 1930.
- Les accidents post-opératoires en chirurgie nerveuse ; leur traitement. *Presse Médicale*, 25 oct. 1930.
- MARTEL (DE) et CL. VINCENT. — Tumeur cérébrale de la région frontale simulant une tumeur cérébelleuse. Opération décompressive. Régression des troubles. *Soc. de Neurologie*, 10 juillet 1913.
- MARTEL (DE) et GUILLAUME. — 7 cas de néo-formations de la fosse postérieure, opérés et guéris. *Soc. de Neurologie*, nov. 1930.
- Les tumeurs de la fosse cérébrale postérieure. *Journal Médical Français*, 6 oct. 1931.
- Statistique opératoire depuis l'emploi d'un courant de haute fréquence en neuro-chirurgie. *Soc. de Neurologie*, 7 avril 1932.
- L'évolution des gliomes kystiques du cervelet. *Soc. de Neurologie*, nov. 1932.
- Les tumeurs de la loge postérieure. Paris, 1933.
- MARTIN (P.). — Rapport sur les tumeurs du IV^e ventricule, au point de vue clinique, oto-neuro-ophtalmologique et chirurgical. *Journal de Neur. et Psych.*, n° V, 1930.

- MASSON. — Diagnostic de labo. Maloine, Paris, 1923.
- MONBRUN, DE MARTEL et GUILLAUME. — La stase papillaire aiguë. *Arch. d'Ophtalm.*, oct. 1931.
- MONTGOMERY et LUCKHARDT. — Action de l'hypertension intra-crânienne sur le réflexe rotulien. *Ann. Journal of physiology*, p. 211, déc. 1929.
- PÉRON. — Les formes et le mécanisme nerveux du tonus. *Revue de Neurologie*, p. 986, 1921.
- RAPPOPORT (Mlle). — Contribution à l'étude clinique des hémangiomes du cervelet. *Thèse Paris*, 1934.
- ROGER (H.), POURSIDES, RECORDIER. — E. B. J. brachiale gauche, au cours de tumeur du vermis. *R. O. N. O.*, juillet-août 1933.
- ROUSSY, LHERMITTE et CORNIL. — Essai de classification des tumeurs cérébrales. *Annales d'anat. path., médico-chir.*, t. I, p. 333, 1924.
- ROUSSY et OBERLING. — Les tumeurs des centres nerveux et des nerfs périphériques. *Atlas du Cancer*, Alcan, août 1931.
- Classification histologique des tumeurs des centres nerveux. *Congrès Neurologique International*, Berne, août 1931.
- RUSSEL BRAIN. — On the rotated or « cerebellar » posture of the head. *Brain*, vol. XLIV, part 1, 1926.
- SACHS. — The diagnosis and treatment of brain tumors. *Kimpton*, Londres, 1931.
- STENVERS. — Ueber die Funktion des cerebellum. *Psych. bladen*, p. 237, 1921.
- Position of the head in cerebral tumors above and below the tentorium. *Arch. of neur. and psych.*, vol. XIII, p. 13, juin 1925.
- THOMAS (A.). — Le cervelet ; étude anatomique, clinique et physiologique. *Steinheil*, Paris, 1897.
- Remarques sur la séméiologie et les localisations cérébelleuses. *Encéphale*, t. XVII, n° 5, 1920.
- A propos de l'épreuve de l'indication et des localisations cérébelleuses. *Revue Neurologique*, t. I, p. 1003, 1927.
- La régulation thermique et la région infundibulo-tubérienne. *Rapport à la XIV^e réunion neurologique internationale annuelle*. Paris, juin 1934.
- THOMAS et DURUPT. — Les localisations cérébelleuses. Vigot, Paris, 1914.
- THOMAS, DE MARTEL et GUILLAUME. — Volumineuse tumeur du IV^e ventricule. Exérèse ayant nécessité l'ablation du vermis. Guérison. Considérations d'ordre neurologique. *Soc. de Neurologie*, 7 avril 1932.

- VAN BOGAERT. — 4 observations d'affections de la fosse cérébrale postérieure avec syndrome de la ligne médiane. *Journ. de neurol. et psych.*, p. 295, mai 1930.
- VAN BOGAERT et MARTIN. — Les tumeurs du IV^e ventricule et le syndrome cérébelleux de la ligne médiane. *Revue de Neurologie*, p. 431, 1928.
- Tumeurs supra-sellaires à symptomatologie cérébelleuse. *Revue Neurologique*, p. 442, 1928.
- L'apraxie de la marche et l'atonie statique. *Encéphale*, p. 11, janvier 1929.
- VAN GEHUCHTEN. — Les connexions centrales du N. vestibulaire. *Revue Neurologique*, t. I, p. 107, 1925.
- VINCENT (Cl.). — L'ataxie frontale. IX^e Réunion neurologique, Paris, juillet 1928.
- Sur la disparition de la selle turcique dans les tumeurs de la loge cérébrale postérieure. *Journ. de Radiologie*, sept. 1927.
- Diagnostic des tumeurs obstruant l'aqueduc de Sylvius. *Congrès Neurologique intern.*, Berne, août 1931.
- VINCENT (Cl.) et DAVID. — Hydrocéphalie à développement rapide, par tumeur épendymaire oblitérant le IV^e ventricule. Sur la valeur de la douleur occipitale et l'attitude de la tête dans les tumeurs de la région. *Soc. de Neurol.*, 29 mars 1928.
- VINCENT (Cl.), DAVID et PUECH. — La ventriculographie. *Rapport à la XIII^e Réunion neurol.*, Paris, mai 1933.
- VINCENT (Cl.), DAVID, PUECH et BERDET. — Papillomes du IV^e ventricule obstruant l'orifice inférieur de l'aqueduc de Sylvius. *Revue Neurologique*, p. 811, juin 1931.
- VINCENT (Cl.) et DARQUIER. — Tumeur du lobe frontal gauche : erreurs de localisation par attitudes anormales de la tête. *Soc. de Neurol.*, 4 juin 1931.
- VINCENT (Cl.), RAPPOPORT et ROUDINESCO. — Résultats éloignés des interventions pour T. C. chez l'enfant. *Soc. de Pédiatrie*, 15 mai 1934.
- VINCENT (Cl.) et RAPPOPORT. — Contribution à l'étude des pinéa-
lomes. *Revue Neurologique*, avril 1933.
- VINCENT (Cl.) et WINTER. — Sur les erreurs que peuvent entraîner certaines épreuves labyrinthiques. *R. O. N. O.*, p. 488, 1926.
- VOGT (Mlle). — Les tumeurs cérébrales chez l'enfant. *Thèse Paris*, 1928.
- WALSHE. — Le rôle de la perte du tonus de posture dans les troubles de la motilité volontaire, dans l'ataxie cérébelleuse. *Brain*, n° 4, 1920.
- The significance of the voluntary element, in the genesis, of cerebellar ataxy. *Brain*, vol. I, 1927.

TABLE DES MATIÈRES

AVANT-PROPOS	9
GÉNÉRALITÉS	11
ANATOMIE PATHOLOGIQUE	13
<i>Etude macroscopique</i>	13
<i>Etude histologique</i>	26
ETUDE CLINIQUE	51
<i>Etiologie</i>	51
<i>Modes de début</i>	53
<i>Séméiologie clinique</i>	57
Les astrocytomes de la ligne médiane	58
Les astrocytomes des hémisphères cérébelleux	131
FORMES CLINIQUES	158
DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL	162
<i>A la période de début</i>	162
<i>A la période d'état</i>	166
<i>Les tumeurs de la fosse postérieure</i>	169
<i>Les pseudos-tumeurs du cervelet</i>	191
TRAITEMENT	201
<i>Indications opératoires</i>	201
<i>Traitements palliatifs</i>	203
<i>Traitements curateurs</i>	204
<i>Incidents opératoires</i>	210
<i>Suites opératoires</i>	211
<i>Complications post-opératoires</i>	213
RÉSULTATS ET PRONOSTIC OPÉRATOIRES	220

PRONOSTIC ÉLOIGNÉ	222
<i>Guérisons</i>	222
<i>Récidives</i>	227
OBSERVATIONS	235
CONCLUSIONS GÉNÉRALES	321
BIBLIOGRAPHIE	325

